DAS PRÄHEPATISCHE PFORTADERCAVERNOM

HERMANN DIETZFELBINGER

1968

AUS DER CHIRURGISCHEN KLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Direktor: Prof. Dr. med. Dr. med. h. c. R. Zenker

DAS PRÄHEPATISCHE PFORTADERCAVERNOM

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Hermann Dietzfelbinger
aus
München

München 1968

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. H. Hamelmann
Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. Dr. med. h. c. R. Zenker

Dekan: Prof. Dr. med. F. Holle

Tag der mündlichen Prüfung: 2. Juli 1968

MEINEN ELTERN

Inhaltsverzeichnis

Einleitung 1

TEIL A

Literarische Übersicht

I Historisches über das Pfortadercavernom und seine Häufigkeit 3

II Klassifikation 3

III Pathologische Anatomie des Pfortadercavernoms 4

1. Lokalisation 5
2. Makroskopische Beschreibung 5
3. Mikroskopische Beschreibung 5
   a. Die Pfortader und ihre Äste 5
   b. Das cavernöse Gewebe 6
4. Kollateralen
   a. Die Umbilical- und Paraumbilicalvenen 7
   b. Die Hämorrhoidalvenen 7
   c. Die Retziusvenen 7
   d. Die Sappeyschen Venen 7
   e. Die gastroösophagealen Venen 8
5. Veränderungen an Milz, Leber und Darm 8
6. Todesursachen 9

IV Pathophysiologische Gesichtspunkte zur Hämodynamik des Pfortadersystems 9

V Ätiologie 10

1. Neoplastische Theorie 11
2. Angeborene Entwicklungsanomalie 11
3. Neonatale Affektion 12
4. Rekanalisation einer alten Pfortaderthrombose 12
   a. Kompression von außen 13
   b. Stauung und Verlangsamung der portalen Strömung 13
   c. Blutkrankheiten 13
   d. Veränderungen der venösen Wand 13

VI Symptomatologie 15

1. Splenomegalie und Hypersplenismus 15
2. Bauchbeschwerden 16

	3. Gastrointestinale Hämorrhagien	16
	4. Aszites und Leberfunktion	18
VII	Diagnose	19
	1. Leberfunktionsproben und Leberbiopsie	20
	2. Ösophagogramm	20
	3. Ösophagoskopie	20
	4. Splenoportographie	20
	a. Transhepatische Portographie	21
	b. Translienale oder percutane Splenoportographie	21
	c. "blutige" oder "offene" Portographie	22
VIII	Differentialdiagnose	24
IX	Therapie	27
	1. Konservative Therapie	27
	2. Chirurgische Maßnahmen	29
	a. Portocavale Anastomosen	29
	b. Operationen an Ösophagus, Magen und Milz	33
	c. Operationen, die die Bildung von neuen Kollateralen anregen sollen	38
	d. Phlebosklerosierung der Ösophagusvarizen	39
	e. Wiederholungsinterventionen	40
X	Prophylaxe und Prognose	41

TEIL B

24 klinische Beobachtungen mit Pfortadercavernom

I	Material und Methodik	42
	1. Krankengut	42
	2. Auswertung	42
II	Ergebnisse	42
	1. Verteilung auf Alter und Geschlecht	42
	2. Anamnestische Daten	43
	a. Kinderkrankheiten	43
	b. Frühere Infektionen im Bauchraum	43
	c. Weitere anamestische Daten	43
	d. Vorzeitige Milzexstirpation	44

3. Symptomatologie 44
a. Nicht akute Symptome 44
b. Akute Symptome 46
4. Diagnose 49
a. Ösophagoskopie 49
b. Magen-Brei-Passage 49
c. Laparoskopie 49
d. Splenoportographie 49
e. Differentialdiagnose 52
5. Therapie 52
a. Konservative Therapie 52
b. Operationsbefunde 52
6. Resultate der Therapie 57
a. Konservative Therapie 57
b. Chirurgische Maßnahmen 58
c. Gesamtergebnisse 64
7. Obduktionsbefunde 65

TEIL C
Diskussion

1. Ätiologie 66
a. Rekanasisation einer Pfortaderthrombose 66
b. Peri- oder postnatale Entstehung des Pfortadercavernoms 69
2. Symptomatologie 69
a. Beziehungen zwischen Leberschädigung und Pfortadercavernom 69
b. Aszites 73
c. Anämie und Blutungen 73
d. Der Pfortaderdruck und das Syndrom der portalen Hypertension 74
3. Splenoportographie 75
4. Differentialdiagnose 76
a. Endometriose 76
b. M. Werlhof 76
c. Lebercavernom 76
d. Ulcus ventriculi und duodeni 76
e. Budd-Chiari-Syndrom 77
f. Cruveilhier-v.-Baumgarten-Syndrom 78

5. Therapie 78
a. Anastomosenoperationen 78
b. Palliative Maßnahmen 78
c. Wiederholungsinterventionen 80
6. Konservative Therapie 84

TEIL D

Kasuistik zur Differentialdiagnose: 6 Fälle mit Sonderformen von Pfortadermißbildung

1. Pfortadercavernom mit intakter Pfortader 87
2. Cruveilhier-v.-Baumgartensches Syndrom 89
3. Aneurysmatische Erweiterung der Pfortader 93
4. M. Banti 98

Schluß 100
Schlußfolgerungen 100
Zusammenfassung 102
Literatur 104

EINLEITUNG

Das Pfortadercavernom stellt ein extrahepatisches Strömungshindernis in der Pfortader dar und führt zu den Symptomen einer portalen Hypertension. Erst in den letzten 15 Jahren hat man Mittel und Wege gefunden, diese bis dahin praktisch nur auf dem Sektionstisch bekannte pathologische Veränderung der Pfortader auch in der Klinik sicher zu diagnostizieren und zu behandeln. Auf Anregung von Herrn Professor Dr. med. H. HAMELMANN habe ich mir zur Aufgabe gestellt, die Problematik dieses klinischen Krankheitsbildes und seiner Differentialdiagnose zu behandeln und einen Überblick über die heute üblichen Methoden der Therapie und ihrer Ergebnisse zu geben. Die bisher bekannten Erfahrungen und Erkenntnisse sollen dabei anhand von klinischen Beobachtungen an 24 Fällen mit Pfortadercavernom und 6 weiteren zur Differentialdiagnose, die in den Jahren 1958 bis 1967 an der Chirurgischen Universitätsklinik in München bzw. Marburg behandelt wurden, ergänzt werden.

T E I L A

Literarische Übersicht

I. HISTORISCHES ÜBER DAS PFORTADERCAVERNOM UND SEINE HÄUFIGKEIT

Der Begriff des Pfortadercavernoms taucht in der Literatur zum ersten Mal bei KÖBRICH (1903) (85) auf. Bereits 1869, drei Jahrzehnte früher, haben BALFOUR und STEWART (9) einen Fall mit dem typischen, pathologisch-anatomischen Substrat eines Pfortadercavernoms beobachtet, ohne aber diesen Begriff zu gebrauchen. Während sich die ersten Arbeiten (85, 115, 138, 10, 116, 47, 68, 61, 106, 43, 49, 52) hauptsächlich mit der pathologischen Anatomie und der Ätiologie dieser Pfortadermißbildung befassen, ist mit dem Aufkommen der Splenoportographie im Jahre 1951 durch LEGER die Diagnose und die Therapie in den Mittelpunkt des Interesses gerückt.

Anfangs wurden stets nur vereinzelte Fälle als große Seltenheit hervorgehoben, während sich nach der Entdeckung neuer Diagnosemöglichkeiten die Zahl von Abhandlungen und Übersichten über Pfortadercavernomkranke rapide vergrößert hat, so daß in der Literatur bis heute weit über hundert Fälle beschrieben oder genannt werden. Bei 200 Splenoportographien hat LYTKIN (1965) (100) drei Pfortadercavernomfälle gefunden, während ZHURAVLEV (147) unter 108 Patienten mit portaler Hypertension 7 Fälle mit cavernöser Transformation in operativer Behandlung hatte. Somit darf man die Häufigkeit des Pfortadercavernoms auf etwa 2 - 6 % aller Fälle mit portaler Hypertension ansetzen, während alle Formen des extrahepatischen Pfortaderverschlusses etwa 15 - 30 % ausmachen (89). Bei Kindern mit einer congestiven Splenomegalie soll in mehr als der Hälfte eine cavernomatöse Transformation der Pfortader beobachtet worden sein (7). Obwohl es sich hier um ein relativ seltenes Krankheitsbild handelt, ist für den Kliniker dennoch seine Kenntnis wichtig, weil die klinischen Symptome z. B. denen eines Ulcus ventriculi oder duodeni sehr ähnlich sind und die Diagnose deshalb häufig in die falsche Bahn geleitet wird (43).

II. KLASSIFIKATION

Die "portale Hypertension" ist ein Begriff, der 1902 von dem französischen Kliniker GILBERT eingeführt wurde (105), aber eigent-

lich erst in den letzten 20 Jahren an besonderer Bedeutung und medizinischem Interesse gewonnen hat, weil gerade in dieser Zeit eine große Anzahl von therapeutischen Methoden palliativen oder kausalen Charakters entwickelt worden sind. Abgesehen vom "essentiellen" Pfortaderhochdruck wird die portale Hypertension immer durch ein Hindernis im Pfortadersystem hervorgerufen, welches prä-, intra- und posthepatisch liegen kann. ZENKER und BERCHTOLD (146) haben eine Übersicht über die verschiedenen Blockademöglichkeiten in der portalen Strombahn gegeben (Tab. I). Man kann außerdem noch zwischen einem präsinusoidalen und einem postsinusoidalen Block unterscheiden (63). Demnach wäre das Cavernom der Pfortader als ein prähepatisches, präsinusoidales Hindernis in der portalen Strombahn anzusehen.

Ursache	Präheppatisch	Intrahepatisch	Posthepatisch
Mißbildung	"Cavernom"	Gallengangsatresie	Vena-Cava-Verschluß
Entzündlich-degenerativ	Thrombophlebitis, Thrombose	Chron. Hepatitis, Zirrhose, Narbenleber	Endophlebitis hep. obliterans "BUDD-CHIARI-Syndrom"
Extraportal	Tumorkompression	Carcinom	Schwielig-schrumpfende Pericarditis (Concretio pericardii)

Tab. I: Blockademöglichkeiten in der portalen Strombahn (nach ZENKER und BERCHTOLD)

III. PATHOLOGISCHE ANATOMIE DES PFORTADERCAVERNOMS

Die umfangreichsten Beschreibungen aller pathologisch-anatomischen Einzelheiten dieses cavernomatösen Ersatzes der Pfortader liefern uns die ersten Autoren, die über das Pfortadercavernom berichteten. Ihr Hauptinteresse galt neben seiner pathologischen Anatomie besonders seiner Ätiologie.

1. Lokalisation

Meistens befindet sich das Cavernom im Pfortaderhauptstamm, aber seine Lokalisation kann auch proximalwärts oder distalwärts variieren. So kann es am Ende des Pfortaderstammes liegen und von dort aus bis in die intrahepatischen Äste übergreifen und mehr oder weniger ins Leberparenchym eindringen, wo es etwa bei einer Operation kaum entdeckt werden kann. Nicht selten dehnt sich das Cavernom auch nach distal in die v. lien. oder in die v. mes. sup. oder in beide gleichzeitig aus, so daß es zu dem Bild einer diffusen Cavernomatose kommt (83, 90).

2. Makroskopische Beschreibung

Makroskopisch erkennt man eine Aufgliederung des manchmal auch geschlängelt verlaufenden Pfortaderstammes in zahlreiche, kleine, zartwandige Äste (51), die ebenfalls stark geschlängelt ineinander gewunden sind. Diese varikös veränderten Venen stellen eine Überbrückung vom Pfortaderstamm zur Leber dar. Sie bilden ein "cavernöses Substitutionsgewebe" (68) von schwammig-poröser Beschaffenheit, ähnlich den Schwellkörpern der Genitalien (10), das statt von einem Pfortaderstamm von einem obliterierten Gefäßstrang zur Leber hin durchzogen werden kann (61). Oft durchdringt dieses varizenhafte Geflecht das ganze Lig. hepatoduodenale und imponiert in diesem periportalen Gewebe als eine gänseeigroße, derbfleischige Geschwulsteinlagerung (115). Das cavernomatöse Gebilde kann den Ductus choledochus einengen oder sich ins Mesocolon oder ins große Netz ausdehnen. Auf dem Schnitt sind die Bindegewebsmassen von zahlreichen Blutkanälchen und Hohlräumen durchsetzt (47, 61, 43, 138), denen das Cavernom seinen Namen zu verdanken hat. Das wulstförmige Gebilde der Pfortader mit seinem maschig-spongiösen Bau kann z. T. mit schwarzroten, festen Gerinnseln ausgefüllt sein (43). Vor diesem verlegenden Prozeß ist die Längsmuskulatur der Pfortader oft hypertrophiert (51).

3. Mikroskopische Beschreibung

Für die mikroskopische Beurteilung des Pfortadercavernoms sind unbedingt Serienschnitte nötig:
a. Die Pfortader und ihre Äste: Meistens sind die Pfortader und ihre Äste identifizierbar. Die Gefäßlichtung wird von dichten,

fibrösen Septen unterteilt. Kalkplättchen in der Media der oft verdickten Gefäßwand, die häufig dilatierte Vasa vasorum enthält, deuten auf phlebosklerotische Prozesse hin. In manchen Fällen zeigt ein schwieliges Bindegewebe, daß sich entzündliche Prozesse abgespielt haben (43, 89). Distalwärts findet man leicht einen frischen, prämortalen Thrombus, der sich oft bis in die v. lien. und v. mes. sup. erstreckt. Die Pfortader ist entweder zu einem engen Kanal reduziert oder hat in manchen Fällen so intensive Veränderungen erfahren, daß sie nicht mehr zu erkennen ist. Nur durch Spezialfärbungen hervorgehobene, elastische und muskuläre Fasern deuten auf spärliche Reste der Pfortader hin. Einigen meist älteren Beobachtungen zufolge sollen überhaupt keine Anzeichen mehr von der Existenz einer Pfortader vorhanden gewesen sein (115, 10, 68, 106). Während einige Autoren durchaus die Möglichkeit einräumen, daß Organisation und Rekanalisation des Pfortaderthrombus zum Verschwinden der Pfortader führen können (104), vermuten LEGER und Mitarbeiter (90), daß in diesen Fällen die Reste von elastischen Fasern vielleicht nicht mit der dazu nötigen Technik aufgespürt worden seien.

b. Das cavernöse Gewebe: Das cavernöse Gewebe umfaßt meist die Gallengänge und die A. hep.. Bis zu mehreren Hunderten von Kanälchen verleihen ihm ein typisches, bienenwabiges Aussehen. Sie besitzen eine sehr dünne, zerbrechliche Wand. Ihre Kaliber bewegen sich in Größenordnungen von 0,2 mm bis zu 8 mm. Alle Gefäßräume werden von einer Endothelialschicht ausgekleidet. Von Bedeutung ist auch die Existenz von Nervenstämmchen, die das Gewebe durchsetzen. Eine topographische Anomalie ist nirgends festzustellen. Die A. hep. besitzt oft einen sehr großen Durchmesser, wie auch ihre Vasa vasorum oder die Vasa nutrificantia der Gallengänge häufig dilatiert sind. Die Gallengänge selbst sind manchmal komprimiert, womit manche Fälle von Ikterus verständlich werden (90).

4. Kollateralen

Ein typisches Syndrom der portalen Hypertension sind die Kollateralbahnen, die eine Folge des Organismus in seinem Bestreben darstellen, das portale Hindernis zu umgehen und das Pfortaderblut auf Umwegen dem Systemkreislauf zuzuführen und eine Dekompression des Pfortaderhochdrucks zu erlangen. Da im Pfortadersystem keine Venen-

klappen vorhanden sind, ist eine Stromumkehr möglich (16). Durch die Drucksteigerung passiert das Blut entweder anatomisch bereits vorgebildete Venenbahnen, die eine mehr oder weniger starke Dilatation erfahren und an Länge zunehmen können. Damit werden sie aber zu einem geschlängelten Verlauf gezwungen, wodurch sie einen stark varikösen Charakter annehmen, wie das am deutlichsten und gefährlichsten bei den Ösophagusvarizen zum Ausdruck kommt. Oder das Blut macht sich obliterierte Bahnen wieder gangbar wie z. B. die Nabelvene beim CRUVEILHIER-v.-BAUMGARTENschen Syndrom. Auch in der Entwicklungsgeschichte vorgebildete Bahnen und Anastomosen können an ihrer physiologischen Obliteration gehindert werden und bestehen bleiben wie die offene Umbilicalvene oder die spontanen Anastomosen zwischen der v. lien. oder der v. mes. sup. und der v. ren., die schon sehr früh im letzten Jahrhundert beschrieben wurden (57). Bei Kindern mit portaler Hypertension stellt eine spontane, splenorenale Anastomose mit einer Häufigkeit von ca. 10 % nichts Außergewöhnliches dar (7). Die wichtigsten anatomisch vorgebildeten Kollateralbahnen sind:

a. Die Umbilical- und Paraumbilicalvenen: Durch sie kann eine Dilatation der in der Nabelgegend benachbarten epigastrischen Venen entstehen, die das Bild des "Caput medusae" hervorrufen und ihm in ihrer haarbüschelförmigen Aufspaltung einen cavernösen Aspekt verleihen (91). Beim prähepatischen Pfortadercavernom kommt dieses Caput medusae allerdings kaum vor.

b. Die Hämorrhoidalvenen: Auch sie spielen bei unserem Krankheitsbild keine Rolle.

c. Die Retziusvenen: Dies sind Anastomosen kleiner Venen in der Darmwand und im Mesenterium, die als weitmaschiger, retroperitonealer Plexus die Gebiete der v. portae und der v. cava inf. verbinden und bei portaler Hypertension meistens dilatiert sind. Zusammen mit den indirekten Verbindungen zwischen Milz und linker Nierenvene, die sich vielfach in Adhäsionen von visceralem und parietalem Peritoneum ausbilden, kann man sie auch als splenoretroperitoneale Bahnen bezeichnen. Sie bilden den zweithäufigsten Kollateralkreislauf.

d. Die SAPPEYschen Venen: In ihnen faßt man die vv. cysticae, die

vv. diaphragmaticae und die Venen im Omentum minus und im Lig. teres hepatis zusammen. Sie werden auch als akzessorische Portalvenen bezeichnet, weil sie von verschiedenen Abdominalorganen ausgehen und in die Leberkapsel eindringen, so daß sie im Falle eines extrahepatischen Blocks die einzigen Venen sind, die der Leber Blut zuführen können (81, 42). So nimmt es nicht wunder, daß diese Venen, wenn sie varikös verändert oder dilatiert sind, sich oft an dem Aufbau des cavernösen Gewebes beteiligen.

e. Die gastroösophagealen Venen: Sie kommen in Form von Ösophagusvarizen ziemlich konstant vor und sind wegen ihrer lebensbedrohlichen Blutungen die klinisch bedeutsamsten Kollateralen. Sie nehmen ihren Verlauf von der v. coron. ventriculi und den vv. gastricae breves über die vv. oesophageales und paraoesophageales zum Azygossystem und von dort in die v. cava sup.. In der Submucosa der Speiseröhre bilden sie einen ausgedehnten Plexus submucosus, der, obwohl er über die ganze Länge des Ösophagus vorhanden ist, sich doch besonders stark im unteren Drittel entwickelt. Die vv. oesophageales sind infolge ihrer Dilatation und ihres stark varikösen Charakters sehr zartwandig und wegen ihrer oberflächlichen Lage besonders leicht Verletzlichkeiten ausgesetzt.

5. Veränderungen an Milz, Leber und Darm

Infolge der Pfortaderstauung tritt ziemlich konstant ein zäher Milztumor auf. Die Milz wiegt meistens ca. 500 g, in Extremfällen kann sie aber auch ein Gewicht von 2 - 3 kg haben. Ihre Kapsel und die Trabekel sind bindegewebig verdickt und die venösen Sinus sind erweitert. Als Zeichen eines gesteigerten Blutabbaus trifft man manchmal Gandy-Gamma-Knötchen an. Im Ganzen zeigt sich das Bild einer uncharakteristischen Reticulose und Fibrose der Milz (90). Diese Fibroadenie besitzt keinen spezifischen Charakter, wie er z. B. für den M. Banti vermutet wurde, sondern ist die unspezifische Folge eines Pfortaderverschlusses (102). Gelegentlich liegt auch eine Perisplenitis vor (104). Die Leber ist beim Pfortadercavernom im allgemeinen intakt oder nur leicht in Form einer geringen Atrophie, einer fettigen Degeneration oder einer Präzirrhose verändert (104). Daher kommt ein Aszites ziemlich selten vor. Das Pfortadercavernom begünstigt durch die Stase des Blutes

eine mesenteriale Thrombose, die eine hämorrhagische Infarzierung und Gangrän fast des ganzen Darmes mit beginnender Peritonitis zur Folge hat (68, 116, 10).

6. Todesursachen

Als unmittelbare Todesursache wird in den meisten Fällen eine nicht beherrschbare starke Blutung (118) evtl. auch verbunden mit Leberversagen genannt. Auch die Thrombose der Pfortaderwurzeln mit Infarzierung und Gangrän des Darmes wird als Todesursache angegeben (68, 116, 89).

IV. PATHOPHYSIOLOGISCHE GESICHTSPUNKTE ZUR HÄMODYNAMIK DES PFORTADERSYSTEMS

Obwohl der Gefäßquerschnitt der Pfortader durch das aus zahlreichen, gewundenen, varikösen Venen und Kapillaren bestehende Pfortadercavernom um ein Mehrfaches erhöht wird, entsteht dennoch vor diesem Gebilde eine Stauung des Blutes, die zu den Symptomen einer portalen Hypertension führt. Denn diese ist ja Ausdruck einer gestörten Hämodynamik (71). Warum das Pfortadercavernom ein Strömungshindernis darstellt, erklärt das HAGEN-POISSEUILLEsche Gesetz, welches besagt, daß das Strömungsvolumen, das ein Rohr in einer Zeiteinheit passiert, proportional der 4. Potenz des Gefäßradius und umgekehrt proportional der Länge des Rohres ist. Die varikösen geschlängelten Venen des Cavernoms besitzen einen viel kleineren Gefäßradius und außerdem eine größere Länge als das blockierte Pfortaderstück. Kleine Gefäße sind aber ein recht unökonomischer Ersatz für einen einzelnen, weiten Trunkus (58) und das gesamte Kollateralbett des Pfortadercavernoms müßte enorm sein, wollte es die Funktion einer normalen Pfortader übernehmen (81). Außerdem ist der Strömungswiderstand auch durch die zahlreichen Windungen der Venen erheblich erhöht. Die Antriebskräfte zur Aufrechterhaltung des Pfortaderblutstroms liegen in der "vis a tergo" des nachströmenden Blutes, in der Darmperistaltik in Verbindung mit dem wechselnden Bauchinnendruck, in der Windkesselfunktion der elastischen Pfortaderwand, in arteriovenösen Anasto-

mosen und in einer Reservoirfunktion der elastischen Milz und ihrer Eigenkontraktionen. Man hat sie auch schon als das "elastische Herz" des Pfortadersystems bezeichnet (71).

Der Organismus versucht nun, den Pfortaderhochdruck, der als ein Produkt aus Widerstand und Strömung entsteht (105), durch die oben beschriebenen Kollateralkreisläufe zu kompensieren. ROUSSELOT und MORENO (119) wollen ihr Ausmaß sogar in einer direkten Beziehung zu dem Grad der portalen Hypertension sehen, was von EKMAN (45) allerdings verneint wird. Aber bewirken diese Umgehungsbahnen nun wirklich eine Druckentlastung des Pfortadersystems?

In manchen Fällen ist es tatsächlich so weit zu körpereigenen, reparatorischen Vorgängen gekommen, daß der cavernomatöse Ersatz klinisch überhaupt nicht in Erscheinung trat und nur als Nebenbefund bei der Sektion erhoben wurde (51,43). In seltenen Fällen können die gastroösophagealen und die tiefen splenoretroperitonealen Kollateralbahnen eine drucksenkende Wirkung haben (81). Meistens ist dieser Effekt aber nur minimal, weil auch für die Kollateralen in der gleichen Weise das HAGEN-POISSEUILLEsche Gesetz gilt wie für die Blutbahnen des Pfortadercavernoms. Die gleichen Erfahrungen hat man auch bei der Talmaschen Operation gemacht, wo man künstlich Kollateralen hervorzurufen versuchte. Daher kommt den Ösophagusvarizen meistens nur eine Stauseefunktion, aber keine drucksenkende Wirkung zu (16). Bei der natürlichen splenorenalen Anastomose kommt es auf den Verlauf und die Weite dieser venösen Bahn an. Sie kann manchmal einen günstigen Einfluß auf die portale Hypertension haben, in den meisten Fällen aber ist das nicht der Fall. Auch die durch diese portocavalen Shunts hervorgerufene Gefahr einer cerebralen Intoxikation durch giftige Eiweißabbauprodukte dürfte aus diesem Grunde sehr gering sein, weil ja auch die Leber beim extrahepatischen Block im allgemeinen intakt ist.

V. ÄTIOLOGIE

Wegen der Vielgestaltigkeit der Ätiologie des Pfortadercavernoms hat ihre Erforschung einige Schwierigkeiten bereitet. In der Literatur stößt man insgesamt auf vier Theorien über die Entstehung

des Pfortadercavernoms:

1. Neoplastische Theorie

PICK (115) hat als einer der ersten einen Fall mit einem Pfortadercavernom beschrieben und die Ansicht vertreten, daß es sich hier um eine primäre Wucherung der Wand des Pfortaderstammes, um ein Hämangiom, handle, wobei der neoplastische Prozeß auch auf das ganze Lig. hepatoduodenale übergreife. Diese Geschwulst führe zum Verschluß der Pfortader, was mit der Ausbildung von hepatopetalen Kollateralen in Form eines Pfortadercavernoms beantwortet würde. Als Argumente führt er an, daß das Volumen dieses Cavernomgebildes zu groß sei, als daß es von einer Thrombose abstammen könnte. In manchen Fällen sei die Wucherung so stark vorangeschritten, daß keine Spuren mehr von einer Pfortader vorhanden seien, aber die stets vorhandenen kleinen Nervenstämmchen, Gallengänge und Lymphknoten würde den ursprünglichen Verlauf des Pfortaderstammes andeuten. Diese Theorie hat jedoch kaum Anhänger gefunden.

2. Angeborene Entwicklungsanomalie

Dieser Hypothese liegt die Vorstellung einer angeborenen Unterentwicklung der Pfortader mit cavernomatöser Umwandlung zugrunde (10, 68, 106, 61, 52). Dabei wird die Möglichkeit eines späteren, tumorartigen Weiterwachsens eingeräumt. Dafür spricht, daß bei manchen Primaten die Pfortader ebenso gestaltet sein soll (100) und daß das Pfortadercavernom vorwiegend bei Kindern und manchmal auch in Verbindung mit anderen Anomalien wie z.B. einem Ductus arteriosus BOTALLI persistens, einer Pulmonalstenose, einer Milzvenenanomalie, einem akzessorischen Pancreas, einer Hufeisenniere oder polycystischen Nieren vorkommt (90, 23, 68, 61). Eine klinische Manifestation kann dabei auch erst im Erwachsenen-alter auftreten. Auch eine nicht identifizierbare Pfortader wird als Argument für eine Entwicklungsanomalie verwendet. SCHUBERT, der in seinem Fall in den GLISSONschen Feldern der Leber zu wenig Äste der Pfortader vorfand, argumentierte, daß diese, wenn sie einmal angelegt seien, unmöglich in einem Zeitraum von zwei Jahrzehnten sich so zurückgebildet haben können, daß sie nicht einmal mehr mikroskopisch zu sehen sind. Auch entwicklungsgeschichtlich hat man diese Pfortadermißbildung zu be-

gründen versucht (125). Dagegen spricht aber, daß anormale Spuren der vv. omphalomesentericae in Erinnerung an ihre embryonale Topographie auch anormale Beziehungen zum Duodenum und Dünndarm zeigen müßten. Das Cavernom sitzt aber immer in den Zonen der normalen topographischen Anatomie, was bedeutet, daß die distalen Partien der beiden vv. omphalomesentericae entwickelteren Strukturen Platz gemacht haben. In den seltenen Beobachtungen von Entwicklungsanomalien der Pfortader wurde nie ein cavernomatöser Aspekt erwähnt (90). Daher hat sich auch diese Theorie nicht durchsetzen können, weil man wahrscheinlichere Erklärungen gefunden hat.

3. Neonatale Affektion

Es erscheint als eine viel einleuchtendere Pathogenese, wenn man den Vorgang der cavernomatösen Umwandlung der Pfortader in ein späteres Stadium der Entwicklung verlegt, das mit wichtigen Kreislaufumwälzungen verbunden ist, nämlich in die Zeit der Geburt. Hierbei wird die v. umbilicalis aus dem Kreislauf ausgeschaltet. Ihr Blutinhalt organisiert sich, während gleichzeitig der Ductus ARANTII einer fibrösen Obliteration unterliegt. Dieser physiologische Prozeß der Venenobliteration kann die normalen Grenzen überschreiten und sich auf den Pfortaderstamm ausdehnen, woraus eine Stenose oder Dysplasie mit Entwicklung eines Kollaterialkreislaufs entstehen kann. So hat man bei der Obduktion von Kindern an Stelle einer Pfortader einen fibrösen Strang, ähnlich dem einer obliterierten Nabelvene, finden können, der sich in den Strang des Ductus ARANTII verlängerte. Der Pfortaderrest war umgeben von vielen, pathologisch-varikösen Venen (90).

4. Rekanalisierung einer alten Pfortaderthrombose

In den meisten Fällen aber - bei LEGER und Mitarbeitern (90) z.B. in zwei Drittel der Fälle - handelt es sich wohl um die Rekanalisation einer alten Pfortaderthrombose (116, 138, 47, 81). Gleichzeitig erfahren die anliegenden, paraportalen Sappeyschen Venen eine Dilatation und Proliferation (81) und machen so einen Teil des ganzen venösen Gebildes aus. Es findet ein Kompensationsprozeß, d.h. eine hämodynamische Anpassung an die Unwegsamkeit in der Pfortader statt, wobei es Übergänge von der einfachen Rekanalisation bis zum schwammigen, tumorartigen Gewebe geben kann (51). Die cavernomatöse Trans-

formation entsteht meistens nicht auf dem Boden einer massiven Thrombose, sondern ist die Folge einer Reihe von kleinen, sogar subklinischen, thrombotischen Episoden, so daß diese ganze Entwicklung oft einen sanften Charakter annimmt (81, 90). Deshalb liegen auch frische Thrombosen neben alten vor. Zwischen dem Verschluß der Pfortader und der cavernösen Umwandlung kann eine beträchtliche Zeit verstreichen (58). Sie schwankt zwischen Extremen von ca. 2 Wochen in dem Fall von EHRENTHEIL (43) und 52 Jahren in dem Fall von GROSS. Für eine akute Thrombose der Pfortader spricht ein plötzlicher Beginn der Krankheit. Für die Ursache einer Pfortaderthrombose bestehen nach KLEMPERER hauptsächlich folgende Möglichkeiten:

a. Kompression von außen: Sie kann erfolgen durch Tumoren jeder Art im Lig. hepatoduodenale oder in den Nachbarorganen wie Leber, Magen, Darm, Niere oder Pancreas (88).

b. Stauung und Verlangsamung der portalen Strömung: Durch verschiedene portale Hindernisse kommt es zu einer Verlangsamung der Blutströmung in der Pfortader wie z.B. bei Herzfehlern, Zirrhose oder congenitaler Stenose der Pfortader, die eine Thrombose durch Blutstase begünstigt (90, 109).

c. Blutkrankheiten: Hier kommen hauptsächlich die Polycytaemia vera, die Polyglobulie, die Osteomyelosklerose und die Leukämie in Frage, Krankheiten, die durch eine Erhöhung der Agglutinationsfähigkeit und Adhäsivität der Thrombozyten und Anwachsen des Blutvolumens und der Viskosität eine starke Thromboseneigung hervorrufen. In diesem Zusammenhang diskutiert man auch eine mögliche Rolle der Splenektomie bei der Entstehung gewisser Pfortadercavernome. Durch den postoperativen Thrombozytenstoß soll eine sich ausbreitende Pylephlebitis gefördert werden, wobei das Cavernom seinen Ursprung an dem Vorzugsort der v. lien. nehmen kann (90).

d. Veränderungen der venösen Wand: Die Wand der Pfortader kann sklerotische, entzündliche und traumatische Veränderungen erfahren, die zu einer Thrombose der Pfortader führen können:

aa. Pylesklerose: Eine primäre Pfortadersklerose mit Intimawucherungen, Degeneration der Muscularis, Rupturen der Elastica und

bisweilen Bildung von Kalkplatten ist nach SIMMONDS (130) fast immer auf eine Syphilis zurückzuführen. Seltener tritt sie sekundär durch Stauung und Drucksteigerung auf.

bb. Pylephlebitis: Die Pylephlebitis dürfte die häufigste Ursache einer Pfortaderthrombose mit nachfolgender cavernomatöser Transformation sein. Sie kann einen akuten oder einen chronischen Verlauf nehmen (104). In etwa der Hälfte aller Pfortadercavernomfälle nimmt sie ihren Ursprung von einer perinatalen Omphalitis (132), wobei die Infektion über die bei der Geburt noch offene v. umbilicalis in die Pfortader fortgeleitet wird. Die Nabelvenenentzündung kann entweder aus mangelnder hygienischer Vorsicht beim Wochenbett oder durch eine neonatale Sepsis bei einer Nabeloperation, z.B. einer Austauschtransfusion, entstehen (90, 126). Aber auch später erworbene Infektionen im Bauchraum wie eine Appendizitis, Cholezystitis, Diverticulitis, Pancreatitis, Peritonitis, Leberabszesse, subphrenische oder perinephritische Abszesse oder Kindbettfieber mit den Folgen einer Phlegmasia alba dolens (104, 88), ja sogar Kinderkrankheiten wie Masern, Scharlach und Diphterie werden als Ursache einer portalen Phlebitis beschuldigt (116). Außerdem kann die Pylephlebitis durch ein Übergreifen eines chronisch penetrierenden Ulcus duodeni auf das Lig. hepatoduodenale (83), durch tuberculöse Adenopathien im Lig. hepatod. oder im Mesenterialbereich (90, 102) oder durch allgemeine Infektionen wie Amöbendysenterie oder Osteomyelitis (88) verursacht sein.

cc. Traumatische Wandschädigungen der Pfortader: In dem Fall von KÖBRICH (85) entstand die Thrombose durch einen stumpfen Stoß in den Unterbauch. Man diskutiert auch die Möglichkeit eines thrombotischen Verschlusses nach chirurgischen Interventionen im Pfortadersystem, etwa nach einer erfolglosen Anastomosenoperation (114) oder nach einer Splenektomie (90).

Versuche, eine cavernöse Transformation der Pfortader bei Tieren experimentell hervorzurufen - etwa durch Injektion eines sklerosierenden Agens oder von septischem Material in die Nabelvene von Kaninchen oder Hunden unmittelbar nach der Geburt (34) -, sind bisher auf große Schwierigkeiten gestoßen und blieben ohne Erfolg, weil die sehr dünne v. umb. bei diesen Tieren sehr schnell postnatal obliteriert und sich ihre Punktion immer sehr schwierig gestaltete.

Lediglich WILLIAMS und JOHNSTON (144) berichten von einer cavernösen Transformation der Pfortader, die sie bei zwei Affen 16 Wochen nach Anlegen einer portocavalen Anastomose im Venogramm beobachteten.

VI SYMPTOMATOLOGIE

Das Pfortadercavernom als prähepatisches Hindernis in der portalen Strombahn ruft im Gegensatz zur intra- oder posthepatischen Blockade nur eine partielle portale Hypertension (41) hervor. Das Hauptmanifestationsalter soll sich zwischen dem 5. und 10. Lebensjahr bewegen (46). Die typischen Symptome werden durch diesen Pfortaderhochdruck verursacht.

1. Splenomegalie und Hypersplenismus

In 90 % der Fälle weist der Milztumor als erstes klinisches Zeichen deutlich auf einen prähepatischen Block hin (46). Er kann große Ausmaße annehmen und benachbarte Organe wie Magen, Darm oder auch Niere (96) verdrängen. Diese Splenomegalie ist wohl in ihrer Entstehung als eine Stauungsmilz bei Pfortaderverschluß zu bewerten (116, 115). Wichtig ist dabei die Dauer der Stauung. Aber auch entzündliche und toxische Faktoren durch eine Leberkrankheit oder einen pathologischen Prozeß in der v. portae und v. lien. können mit im Spiel sein (45). Bei dieser fibrocongestiven Splenomegalie ist die Stase des Blutes in der Milz infolge der stark verlangsamten, portalen Strömungsgeschwindigkeit in mehrfacher Hinsicht entscheidend, was man mit der Tatsache beweisen will, daß nach Anlegen einer portocavalen Anastomose die Strömungsgeschwindigkeit normalisiert wird und damit auch meistens der Milztumor zurückgeht (109). Durch die Stase des Blutes in der Milz versucht man auch das Hypersplenie-syndrom als Folge einer hämodynamischen Milzdekompensation zu erklären, die dadurch entsteht, daß die dilatatorisch wirksamen Mechanismen überbeansprucht werden (21). Der Hypersplenismus zeigt sich in der sog. splenomegalen Markhemmung, die in einer Panzytopenie, d. h. einer Erythrozytopenie, einer Leukozytopenie und einer Thrombopenie, zum Ausdruck kommt. Diese durch die Reifungs- und Ausschwemmungshemmung im blutbildenden Knochenmark bedingte Anämie wird z. T. auf humorale

Faktoren und z.T. auf die Blutstase in der bindegewebig umgewandelten Milz zurückgeführt. Die korpuskulären Elemente des Blutes, die durch komplizierte Mechanismen vom Blutplasma abgetrennt werden, stagnieren in der Milz, wo sie durch den verlängerten Kontakt mit der Milzpulpa einem vermehrten Abbau anheimfallen, der an der verkürzten Erythrozyten- und Leukozytenlebensdauer, an der vermehrten Hämosiderose in Form von Gandy-Gamma-Knötchen und an dem beschleunigten Hb-Umsatz erkennbar wird (46, 111). Die Splenomegalie mit ihren Folgen auf das Blutbild verleitet bei den Patienten mit einer prähepatischen Blockade sehr häufig zu einer voreiligen Splenektomie, die sich aber in den meisten Fällen mit gefährlichen "Postsplenektomieblutungen" rächt. Deshalb ist bei einer portalen Hypertension eine Milzexstirpation, wenn durch sie das portale Hindernis nicht beseitigt werden kann, kontraindiziert.

2. Bauchbeschwerden

Bei einer portalen Hypertension können unklare Bauchbeschwerden oder aber so akute Krisen mit abdominellen Schmerzen auftreten, daß das Bild des "akuten Abdomens" mit dem Verdacht auf ein perforiertes Ulcus ventriculi oder auf eine Cholezystitis entstehen kann, was schon manchmal zur Operation geführt hat (104, 146). Die Bauchbeschwerden, die oft auch von Fieber begleitet werden, sollen in 42 % bei portaler Hypertension vorkommen. Die Ursache dieser Beschwerden kann in dem Druck bestehen, den die vergrößerte Milz auf benachbarte Organe ausübt. Aber auch die Dilatation und Verdickung der Venen distal der Blockade oder die Reizung der Nervenendigungen in den Geweben um den thrombotischen Prozeß kann durch einen Zug am Peritoneum oder aber durch akute, frische Thrombosen im Mesenterialbereich mit ihren Folgen auf den Darm Schmerzen hervorrufen (44, 58).

3. Gastrointestinale Hämorrhagien

Die gastrointestinalen Hämorrhagien, die sich als Hämatemesis oder Meläna manifestieren, stehen in der Klinik am meisten im Vordergrund. Sie stellen wegen des starken Blutverlustes bis zu 3 Litern eine akute Lebensgefahr dar. Der Zeitpunkt der ersten Hämorrhagie ist sehr verschieden. Ein Maximum der Frequenz kann man im Alter von 5 - 10 Jahren beobachten. Vergeblich hat man versucht, irgend

eine Gesetzmäßigkeit herauszufinden, nach der man den Zeitpunkt, den Rhythmus, das Blutvolumen oder den Schweregrad einer Hämorrhagie voraussagen könnte. Tödliche Blutungen kommen vor, sind aber selten. Auf der anderen Seite kann die Phase der latenten portalen Hypertension lange andauern und Nichtbluter sind nicht selten (93). ALLISON (2) sieht die Ursache der Ösophagusvarizenblutungen in einer Atrophie der bedeckenden Mucosa. Selten liegt sie in einer diffusen Schleimhautdurchlässigkeit. Denn wegen der generalisierten Venenwandschwäche der Varizen erfolgt die Blutung häufiger durch einzelne rupturierte Stellen, die schon durch geringe Traumata oder Erosion durch peptische Einwirkungen des Magensaftes entstehen können (14, 36, 69, 53). Außerdem ist fast immer auch die allgemeine Blutungsbereitschaft durch den Hypersplenismus und evtl. auch durch eine Leberschädigung erhöht. Die Blutungen kommen fast immer aus den im unteren Drittel des Ösophagus befindlichen Varizen. Diese Tatsache sowie die Atiologie der Ösophagusvarizenblutungen versucht STELZNER (133) auf Grund von eingehenden eigenen Untersuchungen über die Anatomie der Speiseröhre zu erklären, bei denen er zu dem Ergebnis gekommen ist, daß die Muskelfasern des Ösophagus ein "apolares Schraubensystem" bilden, d.h., daß jede Längsfaser als Ringfaser endet und umgekehrt und daß sich auf- und absteigende Schraubenfasern im und gegen den Uhrzeigersinn kreuzen. Ähnlich wie die Hämorrhoiden bei dem Verschlußsystem des Corpus cavernosum recti tragen die innerhalb dieses letzten Ringsystems, der Kardia, vorwiegend längsgerichteten, submucösen und subepithelialen Venen mit der eigenartig angeordneten Muskulatur zum unteren Abschluß der Speiseröhre bei. Sie werden durch den Druck des aus dem Bauch gehobenen Blutes angefüllt und, weil sie im Gegensatz zu den Venennetzen im übrigen Magen-Darm-Kanal kaum Querverbindungen haben, kann das Blut nicht ausweichen, so daß die Ösophagusblutung als eine Folge einer Überlastung eines natürlichen Verschlußsystems unter pathologischen Umständen zu betrachten ist.

Die Gefährlichkeit einer akuten Blutung besteht einerseits in dem starken Blutverlust, der die bereits durch die splenomegale Markhemmung verursachte Anämie noch erhöht und eine Blutungshypoxämie zur Folge haben kann, andererseits droht als sekundäre Blutungsfolge

die Resorption toxischer Zerfallsprodukte vom Darm in den Leberkreislauf, wodurch die Leber geschädigt werden kann und die Gefahr einer Enzephalopathie besteht (143).

4. Aszites und Leberfunktion

Als Symptom beim Pfortadercavernom wird öfters auch ein Aszites genannt. BERCHTOLD (17) bestreitet eine direkte Beziehung zwischen Pfortaderhochdruck und Aszites. Entsteht er beim extrahepatischen Block, vor allem bei plötzlicher Pfortaderthrombose (44), so steht wohl eine rein mechanische Komponente durch die Einengung der portalen Strombahn sehr im Vordergrund, wenngleich sie nicht die einzige sein kann, weil sonst die Anastomosen günstigere Resultate bringen müßten (53). Auch eine Erhöhung der Kapillarpermeabilität (8) oder eine sehr starke Blutung mit erheblichem Eiweißverlust und anschließender Erniedrigung des onkotischen Drucks dürften als Ursache eine Rolle spielen (105). Wichtige pathologische Veränderungen der Leber wie etwa leichte Atrophie, mäßige Zirrhose oder fettige Degeneration (104) trifft man beim prähepatischen Block relativ selten an. Trotzdem erhebt sich die Frage, ob in solchen Fällen die Leberschädigung als Folge einer durch das Cavernom verminderten portalen Duchblutung anzusehen ist und durch das Cavernom weiterhin verschlechtert wird oder ob diese beiden pathologischen Veränderungen rein zufällig zusammentreffen. Die tatsächliche Hypovaskularisation der Leber beweisen LEGER und Mitarbeiter (90) mit Hilfe eines Clearanceverfahrens mit kolloidalem Gold, mit der Bromthaleinretention oder anhand der Leberhistologie, die eine Parenchymschädigung in der Form zeigt, daß die Verästelungen der A. hep. oft anormales Kaliber annehmen, um die portale Insuffizienz durch eine erhöhte Durchblutung zu kompensieren (77). Für AUVERT (7) ist allerdings die Integrität der Leberverästelung jedenfalls bei Kindern mit Pfortadercavernom konstant. Dieser scheinbare Widerspruch ist dadurch zu erklären, daß Störungen der Vaskularisation das Leberparenchym erst nach einer gewissen Zeit beeinflussen und deshalb meistens erst beim Erwachsenen manifest werden. Somit gelangt man zu dem Schluß, daß die Integrität der Leber beim prähepatischen Pfortadercavernom zwar meist vorhanden, aber durchaus nicht konstant ist und daß in manchen Fällen eine Leberparenchymschädigung durch

eine verminderte Leberdurchblutung sicherlich nicht auszuschließen ist. Im Einzelfall kann man aber über einen ursächlichen Zusammenhang wohl kaum entscheiden.

VII DIAGNOSE

HEGLER (70) schreibt noch 1944 anläßlich der Obduktion eines Pfortadercavernomfalles: "Wenn es auch möglich war, das klinische Bild unseres Falles durch den pathologisch-anatomischen Befund zu erklären, so wird es umgekehrt praktisch ziemlich ausgeschlossen sein, aus dem klinischen Erscheinungsbild heraus das pathologisch-anatomische Substrat der Pfortaderstauung zu erschließen." Bedenkt man, daß es mit der Diagnose des Pfortadercavernoms vor zwei Jahrzehnten noch so schlecht bestellt war, wird man erst den gewaltigen Fortschritt gewahr, den die Diagnostik der portalen Hypertension in der letzten Zeit gemacht hat, ist es doch heute möglich, ein Pfortadercavernom sicher und eindeutig zu diagnostizieren und von anderen prähepatischen Pfortaderhindernissen zu unterscheiden. Das hat man in der Hauptsache der Leistungsfähigkeit der Splenoportographie zu verdanken.

Die allgemeine Diagnose einer portalen Hypertension stützt sich auf eine genaue Anamnese mit gründlicher Krankenuntersuchung. Bei der Inspektion ist auf sichtbare epigastrische Kollateralvenen zu achten sowie auf Veränderungen der Haut und ihrer Anhangsgebilde. Unter Umständen kann sie noch durch eine Infrarotphotographie ergänzt werden (105). Mit der Auskultation kann eine schwirrende, subcutane offene Nabelvene beim CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndrom wahrgenommen werden und die Palpation erfaßt eine Leber- oder Milzvergrößerung. Perkutorisch kann ein Aszites und ein Meteorismus erkannt werden. Unerläßlich sind ein Blutbild und Leberfunktionsproben. Um Art und Ursache der portalen Hypertension sowie die genaue Lokalisation eines Pfortaderhindernisses herauszufinden, bedarf es speziellerer Untersuchungen. Der Zeitintervall zwischen Vorstellung des Patienten und Diagnose des Pfortadercavernoms bewegt sich nach SHALDON und SHERLOCK (126) bei Kindern zwischen wenigen Monaten und einem Jahrzehnt, im Durchschnitt aber beträgt er 3 Jahre. Die Diagnose des extrahepatischen Blocks gestaltet sich

auch oft nur deshalb schwierig, weil zur Zeit des Verschlusses keine klinischen Manifestationen auftreten müssen (88).

1. Leberfunktionsproben und Leberbiopsie

Bei der portalen Hypertension ist es sehr wichtig, eine genaue Kenntnis von dem Zustand der Leber zu haben. Kann eine Zirrhose auf Grund der Leberfunktionsproben ausgeschlossen werden, liegt der Verdacht auf einen extrahepatischen Block sehr nahe. Aber auch wenn eine Leberparenchymschädigung vorliegt, ist ein extrahepatisches Hindernis keineswegs ausgeschlossen, denn beides kann ja auch gleichzeitig auftreten. Auch ein ungezielter Nachweis von portalsystemischen Kollateralen durch einen Ammoniak- oder Adrenalintest oder mit radioaktiven Substanzen kann von Interesse sein (109, 105, 18).

2. Ösophagogramm

Mit der Barium-Magen-Brei-Passage kann man auf dem Röntgenschirm den Nachweis von Ösophagusvarizen bringen und damit Blutungen aus einem Ulcus ventriculi ausschließen. Dies gelingt allerdings nur in 60 - 70 % der Fälle (146, 127, 140). Nicht zu erkennen sind die peri- und paraösophagealen Venen (41). Die Diagnose der Ösophagusvarizen mit dem Ösophagogramm kann vor allem während der Blutung erschwert werden, weil die Blutkoagel das Bild verzerren.

3. Ösophagoskopie

Zur Ösophagoskopie sollte man nur greifen, wenn die Ösophagusvarizen röntgenologisch nicht nachweisbar sind (140, 69). Für den Laryngologen stellt sie nur einen kleinen, ambulant durchführbaren Eingriff dar, der ihm eine Frühdiagnose der Ösophagusvarizen oder aber die genaue Lokalisation der Rupturstelle erlaubt (145).

4. Splenoportographie

Die Splenoportographie wurde 1951 von LEGER eingeführt. Seitdem ist sie in der Diagnostik der portalen Hypertension nicht mehr wegzudenken. Sie ist die einzige Methode, mit der das pathologisch-anatomische Substrat des Pfortadercavernoms klar erfaßt werden kann. Auf drei Punkte ist dabei besonders zu achten:

aa. Es müssen Serienaufnahmen in Großformat angefertigt werden, denn maßgebend ist die Serie und nicht das Einzelbild, das eine Täuschung sein kann (20). Die in neuerer Zeit angewandte Filmtechnik hält den Vorgang der Kontrastmittelverteilung im Pfortadersystem noch genauer fest als das Reihensplenoportogramm (46).

bb. Es muß genügend Kontrastmittel injiziert werden. Viele Mißinterpretationen sind durch zu wenig Kontrastmittel zu erklären.

cc. Auch die Lagerung des Patienten für die Auffüllung der Kollateralen und der Leberäste ist für die Splenoportographie nicht unwichtig (41).
Es gibt drei verschiedene Methoden der Portographie:

a. DETRIE und LEGER (38) haben einmal ein Pfortadercavernom mit der transhepatischen Portographie nachgewiesen, wobei die Injektionsnadel unterhalb des Xiphoids durch die Leber in einen Pfortaderast eingeführt wurde. Ansonsten hatten sie aber mit dieser Technik mehr Mißerfolge zu verzeichnen.

b. Besser durchgesetzt hat sich die transliensle Portographie oder die sog. percutane Splenoportographie mit oder ohne laparoskopischer Kontrolle. Die "blinde" Splenoportographie ohne endoskopisches Vorgehen genügt für die Beurteilung der prähepatischen Pfortader. Für ein kontrastreiches Portogramm soll sich die Kanülenspitze möglichst nahe am Milzhilus befinden. Während der ersten 5 Sekunden stellt sich das extra- und prähepatische, in den folgenden 5 Sekunden das intrahepatische Pfortadergefäßsystem und anschließend das diffuse Hepatogramm dar (19). In Verbindung mit einer Laparoskopie kann die Kanüle besser geführt und gleichzeitig auch die Beschaffenheit der Leber untersucht werden. Die Gefahren der percutanen Splenoportographie liegen in einer peritonealen Blutungsneigung oder in der Möglichkeit eines Kapselrisses (53, 6, 46). Daher ist die Milzpunktion kontraindiziert, wenn die Prothrombinkonzentration unter 60 % und die Thrombozytenzahl unter 100 000/mm^3 liegt (127). Weil die intraperitonealen Hämorrhagien oft auch durch die Bewegung der Kanüle bei der Atmung verursacht waren, haben ARNER und FERNSTRÖM (6) vorgeschlagen, die Nadel, durch die das Kontrastmittel injiziert wird, durch einen Polythen-Katheter zu ersetzen und den ganzen Vorgang durch Röntgen-Fernsehen zu kontrollie-

ren. Dadurch wird eine blinde Punktion vermieden, weil Milz und Nadel bzw. Polythenkatheter in ihrer Position gesehen werden können.

c. Am häufigsten wird die "blutige" oder "offene" Portographie in Verbindung mit einer Laparotomie durchgeführt. Das Kontrastmittel wird dabei in einen Ast der v. mes. sup. injiziert. Diese Methode erlaubt dem Operateur gleichzeitig einen Überblick über das Abdomen, vor allem einen Eindruck von der Konsistenz und Oberflächenbeschaffenheit der Leber und von dem Ausmaß der Kollateralenbildung. Die blutige Portographie verleiht aber keine Übersicht über die gesamte portale Strombahn, weil in der Regel nur die "mesentericocavale Achse", nicht aber die "splenoportale Achse" wie bei der percutanen Splenoportographie dargestellt wird.

Sowohl die percutane Splenoportographie als auch die blutige Portographie pflegt man mit einer Splenomanometrie zu verbinden. Sie erlaubt das Ausmaß einer portalen Hypertension "objektiv" zu bestimmen. Weil zwischen der Milzpulpa und der Milzvene eine offene Zirkulation besteht, ergeben der Milzinnendruck und der Pfortaderdruck nahezu gleiche Werte (45). Die Druckmessung, die von der vorderen Begrenzung eines Wirbelkörpers aus berechnet wird, sollte grundsätzlich vor und nach jeder Anastomosenoperation durchgeführt werden. Ebenso soll überhaupt keine Splenektomie ohne eine Druckmessung vorgenommen werden (69). Die Normalwerte für den Druck im Pfortadersystem bewegen sich zwischen 5 und 20 cm H_2O. Werte über 25 cm H_2O sind als pathologisch zu betrachten. Extremwerte liegen bei 60 cm H_2O. LEGER und Mitarbeiter geben für ihre Pfortadercavernomfälle als Mittelwert 36,5 cm H_2O an (90). Zur genauen Lokalisation des Pfortaderhindernisses kann man die Pfortaderdruckmessung mit dem Lebervenenkatheterismus verbinden, bei dem durch einen Katheter der Druck in der blockierten Verästelung der Lebervenen gemessen wird. Durch Vergleich der beiden Druckwerte kann man auf die Lokalisation des Pfortaderhindernisses schließen. Beim Pfortadercavernom als einem präsinusoidalen, prähepatischen Block ist der Druckwert der Splenomanometrie erhöht und der des Lebervenenkatheterismus normal (93, 127). Wegen des großen Aufwandes macht man aber von dem Lebervenenkatheterismus nur in speziellen Fällen Gebrauch (18). Ab einem Druckwert von 30 cm H_2O,

der "kritischen Druckgrenze", soll mit dem Auftreten von Blutungen zu rechnen sein (143).

Die Splenoportographie macht es dem Chirurgen möglich, die cavernöse Transformation der Pfortader schon vor der Operation genau zu erkennen und außerdem eine Zahl von Problemen zu lösen, die mit dem Plan der operativen Behandlung verbunden sind (147). Das Pfortadercavernom wird deutlich sichtbar als ein ausgedehntes Venenknäul, das aus multiplen, gewundenen Überbrückungsvenen besteht. Da dieses Cavernomgebilde für den portalen Blutstrom ein Weghindernis bedeutet und eine portale Hypertension verursacht, folgt die Kontrastmittelausweitung zwei wichtigen physikalischen Prinzipien (17):

aa. Orthostatischer Effekt: Die Strömungsgeschwindigkeit in der portalen Strombahn wird verlangsamt und zwar nach Grozdanovic von 17,8 cm/sec auf 12 cm/sec, was nur mit dem Serienangiogramm nachgewiesen werden kann (4).

bb. Stromumkehr: Da die Pfortader nicht mit Venenklappen versehen ist, kann das Blut auch eine umgekehrte Stromrichtung annehmen und in die nach hämodynamischen Gesetzen und in Abhängigkeit vom Strömungswiderstand ausgebildeten Kollateralen ausweichen. Diese retrograde Füllung der Kollateralen mit Kontrastmittel ist wichtig für die Beurteilung der portalen Hypertension. Meist stellt sich bald eine geschlängelte, oft dilatierte V. coron. ventriculi dar Die Ösophagusvarizen werden im allgemeinen erst im Spätstadium sichtbar. Auch eine spontane splenorenale Anastomose kann man deutlich auf dem Bild erkennen.

Für den Chirurgen ist dabei für die Indikation einer Anastomosenoperation entscheidend, ob er auf dem Splenoportogramm eine anastomosenfähige Vene im Pfortaderwurzelbereich finden kann, die den erforderlichen Mindestdurchmesser von 1 cm bietet. Andererseits kann das Splenoportogramm andeuten, daß sich das Cavernom auch, wie das nicht selten der Fall ist, auf die v. lien. oder auf die v. mesent. sup. ausdehnt und diese Venen wegen einer "diffusen Cavernomatose" (8) für eine Shuntoperation unbrauchbar sind. Schwierigkeiten kann manchmal die Differentialdiagnose einer v. mes. sup. und einer v. umbilicalis bereiten. Eine seitliche Aufnahme verschafft dann meistens Klarheit.

Zur Darstellung des gesamten Pfortadergebietes kann die Portographie auch kombiniert und z.B. eine gleichzeitige oder zeitlich gestaffelte Splenoportographie und Mesentericoportographie vorgenommen werden (18). Auch postoperativ kann die Splenoportographie wertvolle Auskünfte über Anatomie und Funktion einer angelegten Anastomose liefern (89). Gelingt dieser Nachweis mit der Splenoportographie nicht, so kann beispielsweise die Durchgängigkeit einer splenorenalen Anastomose auch durch eine Cavographie oder durch einen retrograden, femoralen Katheterismus mit einer Odman-Sonde dargestellt werden (30, 96). Über die Ätiologie kann das Splenoportogramm freilich nichts aussagen; dazu sind die übrigen klinischen Befunde nötig (4). Die Odman-Sonde wird außerdem auch in der Arterioportographie verwendet (74). Man leitet sie durch die A. fem. bis zur A. coeliaca, beim extrahepatischen Block auch in die A. mes. sup. und in die A. lien.. Das Kontrastmittel läuft durch die Sonde in diese Arterien und tritt in das venöse, portale Gefäßsystem über. Mit dieser Methode konnten HEPP (74) und Mitarbeiter zweimal ein Pfortadercavernom darstellen. Eine Milzrupturgefahr ist hierbei erheblich vermindert. Ansonsten ist aber die Leistung der Arterioportographie sehr viel geringer als die der Splenoportographie, weil sie eine schlechtere Bildqualität liefert und nur die splenoportale Achse darstellt, aber keine Auskunft über einen Kollateralkreislauf, über eine intrahepatische Verzweigung oder über den portalen Druck gibt, was aber doch entscheidende und wichtige Kriterien für eine Beurteilung des Pfortadersystems sind.

Mit der intravenösen Radioportographie haben GRÜNERT und OEFF (64) eine Methode vorgeschlagen, mit der man die Splenoportographie auf Fälle mit rein pathologischen Pfortaderverhältnissen beschränken kann. Dabei wird ein Gamma-Strahler z.B. mit J^{131} markiertes Humanalbumin i. v. injiziert und der Aktivitätsverlauf mit einem außen dicht über der Haut in der Leberregion aufgesetzten Szintillationszähler gemessen und fortlaufend aufgezeichnet.

VIII DIFFERENTIALDIAGNOSE

Bei der Differentialdiagnose des Pfortadercavernoms sind vor

allem bei Kindern die mit einer Splenomegalie einhergehenden Infektionskrankheiten wie Malaria, Milztuberculose, M. BANG, Kala Azar, Maltafieber und primär chronische Polyarthritis sowie M. GAUCHER, Sarkom, Lymphangiom, Sarkoidose, Lymphogranulomatose, Leukämie und Mukoviszidosis auszuschließen (46, 52, 17).

Der M. BANTI stellt eine primäre Milzerkrankung, eine Splenozirrhose kryptogenetischer Natur, dar, an die sich sekundär eine splenogene Leberzirrhose mit Aszites anschließt (102). In der Therapie ist eine Splenektomie zur Ausschaltung der splenopathischen Markhemmung üblich, neuerdings auch eine portocavale Anastomose zur Dekompression des Pfortaderhochdrucks und zur Vermeidung der gefürchteten Postsplenektomieblutungen (109).

Bei gastrointestinalen Hämorrhagien müssen vor allem Blutungen aus einem Ulcus ventriculi oder duodeni in Betracht gezogen werden, die weitaus häufiger als Ösophagusvarizenblutungen sind (69). Der Nachweis von Ösophagusvarizen macht jedoch Blutungen aus diesen Krampfadern wahrscheinlich. Auch die SENGSTAKEN-BLAKEMORE-Sonde erlaubt neben ihrem therapeutischen Zweck eine Differenzierung der Blutungsquelle.

Im weiteren Verlauf der Differentialdiagnose des Pfortadercavernoms gilt es, die verschiedenen Formen der portalen Hypertension gegeneinander abzugrenzen.

Wenn in der gesamten splenoportalen Strombahn keine Blockade zu finden ist, spricht man von einer "essentiellen Hypertension", deren eigentliche Ursache noch unklar ist. Ein erhöhter Adrenalinspiegel im Pfortadergebiet scheint eine Rolle zu spielen. Die Leber ist im allgemeinen intakt. Die Prognose ist besser als bei einer banalen Leberzirrhose (95).

Die durch eine intrahepatische Blockade hervorgerufene portale Hypertension kann durch jede Art von generalisierter Leberparenchymschädigung bedingt sein. Am häufigsten ist die Laennecsche Zirrhose, seltener sind die biliären Zirrhosen. Aber auch eine Metastasenleber, ein Leberechinococcus oder ein Lebercavernom können ein intrahepatisches Pfortaderhindernis mit hochgradiger Vergrößerung der Leber darstellen.

Unter den extrahepatischen Pfortaderhindernissen unterscheidet man eine prähepatische und eine posthepatische Blockade. Zur letzteren zählt man die "schwielig-schrumpfende Pericarditis" und die Endophlebitis hepatica obliterans, das sog. BUDD-CHIARI-Syndrom.

Eine sichere Unterscheidung der verschiedenen prähepatischen Blockadeformen ist ohne die Splenoportographie kaum möglich. Bei einer Milzvenen- oder Pfortaderthrombose zeigt das Splenoportogramm einen plötzlichen Stop des Kontrastmittels in der jeweiligen Gefäßbahn. Auch eine sackartige Erweiterung der Pfortader, ein Aneurysma der Pfortader, kann ein beträchtliches Zirkulationshindernis bedeuten. O. MEYER (107) sieht darin eine congenital angelegte Phlebektasie, die im Laufe des Lebens eine stärkere Ausweitung erfahren kann.

Die klinischen Zeichen einer portalen Hypertension trifft man schließlich auch bei dem CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndrom an. Infolge des portalen Hochdrucks, der durch eine primäre Leberzirrhose verursacht ist, kommt es zu einer sekundären Sprengung und Erweiterung der Paraumbilicalvenen und evtl. auch des Restkanals der v. umb.. Dadurch entsteht eine sicht- und tastbare Venektasie, das Caput medusae, mit einem deutlich auskultierbaren Venengeräusch im Bereich des Nabels. Im Unterschied dazu liegt bei der viel selteneren, gleichnamigen Krankheit eine Hypoplasie des Pfortaderstammes und eine congenitale Anomalie der Nabelvene zugrunde, die nicht obliteriert, sondern eine Anastomose zwischen dem System- und dem Pfortaderkreislauf bildet und deren Durchgängigkeit in vielen Fällen sogar portographisch als Schatten nachgewiesen und leicht mit der v. mes. sup. verwechselt werden kann. Abgesehen von der Leberzirrhose sind die Symptome die gleichen wie bei dem Syndrom (17, 93, 81, 102). Von vielen Autoren wird diese 1942 von Armstrong eingeführte Unterscheidung zwischen dem Syndrom und der Krankheit nach CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTEN abgelehnt (91). LEGER und Mitarbeiter haben zwei Fälle beschrieben, bei denen in Verbindung mit dem CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndrom auch ein Pfortadercavernom auftrat. Dies zeigt die enge Verwandtschaft dieser beiden Gefäßanomalien im Pfortadersystem und es liegt nahe, sie in einen ursächlichen Zusammenhang mit einer Störung der physiologischen Obliteration der Nabelvene zu bringen. In der Therapie ist zur Depression

des Pfortaderhochdrucks eine portocavale Anastomose üblich (78, 71, 72), neuerdings aber hat LEGER bei guter Durchgängigkeit der v. umb. mehrmals die omphalocavale Anastomosenoperation durchgeführt. Ihr Vorteil besteht darin, daß das Operationsrisiko geringer ist als bei den anderen Anastomosenoperationen, weil sie weniger traumatisch ist und weil sie eine spätere portocavale Anastomose noch möglich läßt; denn die Kontinuität des Pfortaderstammes wird gewahrt (93, 137, 20).

IX THERAPIE

Nur selten ist es möglich, beim Pfortadercavernom eine kausale Behandlung durchzuführen. Meistens muß sich die Therapie zwischen Ursache und Wirkung bewegen (146). Aber die Ungewißheit der Prognose und der Schweregrad der akuten Blutung, die das Leben des Patienten gefährden, rechtfertigen einen chirurgischen Eingriff (93). Doch jeder chirurgischen Intervention geht nach Möglichkeit ein Versuch voraus, das Krankheitsbild durch eine konservative Behandlung zu bessern, besonders in den Fällen, wo die Grundkrankheit sich infolge körpereigener kompensatorischer Vorgänge nur wenig manifestiert.

1. Konservative Therapie

Solange noch keine Hämorrhagien aus den Ösophagusvarizen aufgetreten sind, sollen starke körperliche Belastungen, intensive Sonnenbestrahlung oder Ernährungsexzesse vermieden werden, um Hämatemesis provozierende Druckschwankungen in der Pfortader (46) möglichst gering zu halten. Im Fall einer Hämorrhagie besteht das unmittelbare Risiko im wesentlichen in dem großen Blutverlust (93). Um einem Schock vorzubeugen und der Anämie und evtl. auch einem Aszites (31) abzuhelfen, sind bei strenger Bettruhe und Hospitalisierung am besten Bluttransfusionen, nur ausnahmsweise Plasma oder Plasmaersatzflüssigkeiten angezeigt. Hämostyptische Medikamente zur Blutstillung und Vasopressin (Pitressin) zur kurzfristigen Senkung des portalen Hochdrucks, wenn keine ischämische Herzkrankheit vorliegt (129), werden viel verwendet. Allerdings sinkt mit der Splanchnikus- und Leberarterienkonstriktion nach Vasopressin neben dem Pfortaderdruck auch die Leberdurchblutung, was sich ungünstig auf eine bestehende Leberinsuffizienz auswirken kann. Antibiotika sollen die Darmkeime

reduzieren. Neomycin ist hierbei besonders geeignet, weil es durch Hemmung des Wachstums der Darmbakterien die Ammoniakbildung besonders bei Gefahr eines Coma hepaticums senkt. Waren die gastrointestinalen Blutungen sehr stark, muß man das Blut aus dem Verdauungstrakt mit Magenspülungen absaugen und den Darm mit leichten Laxantien von den Giftstoffen befreien (93), weil sonst die Gefahr einer Leberverschlechterung bzw. bei schon bestehender Leberinsuffizienz die Gefahr einer cerebralen Intoxikation durch das Überangebot an Blutabbaustoffen besteht. Man hat auch eine Blutstillung mit Magenkühlung durch einen mit gekühlter Flüssigkeit gefüllten Magenballon versucht (129), wobei der übrige Körper die normale Temperatur beibehalten muß. Diese Methode kann bei neuer Blutung wiederholt werden, scheint besser als die Sengstaken-Blakemore-Sonde toleriert zu werden und reduziert auch nicht die Leberdurchblutung. Der Mechanismus dieser Blutstillung ist nicht bekannt; wahrscheinlich besteht eine lokale Wirkung auf die Submucosa des Ösophagus. Es liegen darin jedoch noch wenig Erfahrungen vor, wie auch die kontrollierte Hypotension durch Pharmaka im Augenblick noch Gegenstand von Experimentalstudien ist (87).

Bei sehr ernsten Blutungen kann die Ballonsonde nach Sengstaken und Blakemore ein zwar unangenehmes, aber doch nützliches Instrument sein. Durch einen Druck des Ballons von 30 mm Hg auf die cardianahe, kleine Kurvaturseite und die Ösophagusschleimhaut soll die tödliche Blutung verhindert werden. Nach dem "Drei-Punkte-Programm" muß die drei-lumige Sonde frühzeitig eingeführt, das Blut aus Magen und Darm entfernt werden und für Blutersatz, Vit. K und Breitspektrumantibiotika gesorgt sein (17). Sedierung oder Narkose muß den Brechreiz unterdrücken. Die Ballonsonde kann außerdem als diagnostisches Hilfsmittel zur Unterscheidung von Ösophagusvarizen- oder Magenblutung dienen. In bis zu 50 % der Fälle hat man mit diesem Instrument eine Hämostase erreichen können (93). Für Kleinkinder ist es jedoch ungeeignet. Auch wurde in letzter Zeit immer mehr von Komplikationen der Ballonsonde berichtet wie z.B. Ulzerationen des Ösophagus und der Kardia (129), Perforationen des Ösophagus, Asphyxie durch Aspiration des Ballons in die Trachea oder Aspirationspneumonie (20) .

Aus diesem Grund ist man heute mit der Anwendung der Sengstaken-Sonde etwas zurückhaltender geworden. Auch eine vorhandene Leberschädigung versucht man durch eine entsprechende Diät mit eiweiß-, kohlenhydrat- und vitaminreicher Kost sowie mit lipotropen Faktoren und Leberextrakten zu bessern. Bei einer nicht operativen Behandlung von wiederholt blutenden Kindern droht ständig der Verblutungstod (122).

2. Chirurgische Maßnahmen

Können die Ösophagusvarizenblutungen mit den konservativen Methoden nicht zum Stillstand gebracht werden, muß man sie operativ unter Kontrolle bringen. Dabei gibt es nach BERCHTOLD (20) grundsätzlich drei verschiedene Methoden:

a. Portocavale Anastomosenoperation
b. Operationen an Ösophagus, Magen und Milz
c. Endoskopische Phlebosklerosierung der Ösophagusvarizen.

Die Indikation wird hauptsächlich von dem Allgemeinzustand, von den hämodynamischen und funktionellen Rückwirkungen des Eingriffs und davon bestimmt, ob die Blutung akut ist oder ob ein Intervall vorliegt (143).

a. Portocavale Anastomosen: Die beste Lösung für die Therapie einer portalen Hypertension stellt die

aa. Direkte portocavale Anastomose dar: Es wurde viel diskutiert, welche Anastomose besser sei, die Seit-zu-Seit-Anastomose mit der erhaltenen portalen Strombahn zur Leber oder die End-zu-Seit-Anastomose im Sinne einer Eckschen Fistel mit unterbrochener portaler Strombahn. Da bei der Seit-zu-Seit-Anastomose durch den Rückfluß die Leberdurchblutung eher vermindert sein soll (nach HOFFMEISTER um 43 %), führt man heute meist die End-zu-Seit-Anastomose durch, zumal dort weniger Fälle mit nachfolgender Enzephalopathie vorkommen sollen (132). Eine solche Shuntoperation ermöglicht eine Drucksenkung von ca. 20 bis 40 cm H_2O, womit auch alle anderen Symptome zum Verschwinden kommen (69, 25). Auch eine Splenomegalie mit ihrem Hypersplenismus kann günstig beeinflußt werden. Eine Splenektomie soll nach Möglichkeit nicht mit einer portocavalen Anastomose verbunden werden. Die Indikationsstellung zu dieser direkten portocavalen Anastomose ist von mehreren Faktoren abhängig, vor allem vom Zustand

der Leber, wofür es pathophysiologische Anhaltspunkte gibt, von dem Ausmaß des bereits ausgebildeten Kollateralsystems, vom Alter und anderen persönlichen Umständen (133). Der Erfolg der Shuntoperation ist daher entscheidend abhängig von der "elektiven Selektion" (25). Denn häufig ist die Leber bereits insuffizient und kann das portale Blut von den Eiweißabbaustoffen, die auf das zentrale Nervensystem schädlich wirken, nur schlecht entgiften. Durch die Anastomose umgeht aber das an diesen toxischen Stoffen besonders reiche Pfortaderblut die Leber ganz, so daß diese nun vollends daran gehindert wird, ihre Entgiftungsfunktion auszuüben. Aus diesem Grund kommt es in bis zu 25 % der Fälle zu dem "portocavalen Kurzschlußsyndrom" mit episoidem Stupor (18). So sind nach Shuntoperationen bleibende Veränderungen der Persönlichkeit und der intellektuellen Fähigkeiten zu erwarten, nach STELZNER in 8 % sogar so schwere Enzephalopatien, daß die Patienten für ein normales Leben unfähig sind. In 5 - 22 % (133) kommen Magenduodenalgeschwüre durch die Leberzirrhose vor, weil die Regulation des Gastrins durch die Leber versagt. Schließlich ist eine Anastomose auch von einer Thrombose gefährdet. Und doch bluten 96 % dieser Shuntoperierten nicht mehr (133). Wenn im Hinblick auf die elektive Selektion auch der extrahepatische Block wegen seiner im allgemeinen recht guten Leberfunktion gegenüber dem intrahepatischen Block für eine portocavale Anastomose wesentlich geeigneter erscheint, ist sie doch beim Pfortadercavernom wegen der anatomischen Schwierigkeiten nur in den seltensten Fällen möglich, weil kein einheitlicher Pfortaderstamm vorhanden ist. Nur wenn das Cavernom am Ende der Pfortader, also schon fast intrahepatisch, liegt oder wenn sich in dem venösen Geflecht eine Vene mit einem genügend großen Kaliber findet, kann man einen Versuch wagen. Allerdings hat man damit bisher kaum Erfolg gehabt (93).

bb. Periphere portocavale Anastomosen:

1. Splenorenale Anastomose: Für das Pfortadercavernom ist daher die splenorenale Anastomose die Methode der Wahl. Sie ist technisch schwieriger als die direkte portocavale Anastomose (133). Es wird dabei die v. lien. nach Exstirpation der Milz in die linke Nierenvene End-zu-Seit anastomosiert. Dieser Shunt wird auch bei Leberzirrhose für Risikopatienten empfohlen, weil sie den Hochdruck so stark senkt, daß eine Blutungsgefahr verringert wird; auf der anderen Seite aber

umgeht das Pfortaderblut die Leber nicht in dem Maß wie beim direkten portocavalen Shunt, so daß die Gefahr einer Enzephalopathie geringer ist. Während man zuerst immer nur die sog. "laterale splenorenale Anastomose" ausgeführt hat, versuchte man später mit der sog. "medialen oder zentralen splenorenalen Anastomose (133, 31) den physikalischen Prinzipien des Poisseuilleschen Gesetzes Rechnung zu tragen. Ist bei einer splenorenalen Anastomose das Milzvenensegment möglichst kurz und sein Kaliber möglichst groß, so hat sie die meisten Erfolgschancen. Für den Durchmesser der Anastomosenvene fordert man einen Durchmesser von mindestens 8 - 10 mm (69). Eine laterale splenorenale Anastomose ist damit frühestens bei Kindern mit 10 - 13 Jahren (135, 53), eine mediale dagegen schon ab dem 4. Lebensjahr möglich (31), weil der Durchmesser der Milzvene proximalwärts immer mehr zunimmt. Durch technische Kunstgriffe ist es heute auch möglich, bei Kindern eine Anastomose so anzulegen, daß sie auch mitwächst und so während des Wachstums des Kindes keine relative Stenose entsteht (32). Die Angaben über Rezidivblutungen variieren zwischen 30 und 80 % (93, 46, 79), die Mortalität schwankt zwischen 0 und 5 %. Beim prähepatischen Block ist durch die gesunde Leber und die intakte Blutgerinnung die Thrombosegefahr eines jeden Shunts erhöht. Der portale Druck wird durchschnittlich um 10 - 20 cm H_2O gesenkt (69). Die Leberfunktion und ein Aszites bleiben durch die splenorenale Anastomose im allgemeinen unbeeinflußt (69), während ein Hypersplenismus durch die Milzexstirpation nachträglich verschwindet. Gelegentlich kommen stupuröse Anfälle nach starker Eiweißzufuhr vor.

2. Mesentericocavale Anastomose: Ist die Milzvene ebenfalls cavernomatös verändert oder thrombosiert oder ist die Milz schon exstirpiert, so bleibt als weitere Vene aus dem Pfortaderwurzelgebiet die v. mes. sup. für die mesentericocavale Anastomose. Sie wird entweder Seit-zu-Seit oder meistens End-zu-Seit durchgeführt. Sie ist technisch leichter als die direkte portocavale Anastomose (59), der Blutverlust ist minimal, weil in diesem Bereich nicht so viel variköse Plexus sind wie in der Leberpforte oder im Milzhilus (28) und die Operationszeit ist kürzer. Durch die Drucksenkung kollabieren die Kollateralen. Dabei wird die untere Hohlvene über dem iliacalen Zusammenfluß durchtrennt und um den duodenopancreatischen Block (90)

zur Anastomose in die v. mes. sup. gebeugt. Weil die v. cava sich aber kaum ohne Spannung beugen läßt, plädieren AUVERT (8), STELZNER (133), BROSS und SLOWIKOWSKI (28) für eine Modifikation dieses Shunts, für die sog. mesentericoiliacale Anastomose, bei der die v. cava noch durch ein Stück einer v. iliaca communis um etwa 5 cm verlängert wird, so daß sich die Anastomose ohne Spannung gestalten läßt. Hämodynamisch sind diese Anastomosen sehr günstig, weil neben dem portocavalen Druckgefälle die Weite des stromabwärts liegenden Gefäßes, also der v. cava, größer ist (93). Mit dieser Shuntoperation bleiben Milz und Leber gänzlich unangetastet, weil der Blutstrom zur Leber nicht unterbunden wird. Der Hypersplenismus flaut meistens ab (28). Ödeme oder funktionelle Beeinträchtigung der unteren Extremitäten zeigen sich äußerst selten, weil sich sehr bald über die aszendierenden Lumbalgefäße und die v. ren. zur v. cava hochentwickelte Kollateralgefäßnetze entwickeln, wie mit der Venographie nachgewiesen wurde (28, 59, 20). Eventuelle postoperative Ödeme können mit Spironolacton und Saluretika behoben werden (59). Diese Methode ist frühestens bei Kindern mit 4 Jahren möglich. Die Spätresultate bei der mesentericocavalen Anastomose sollen ähnlich denen der splenorenalen Anastomose sein. Auch hier droht ständig die Gefahr der Thrombose. Entscheidend ist, daß eine normale v. mes. sup. vorhanden ist und daß der retropancreatische venöse See frei von aktiver thrombotischer Krankheit ist (31).

cc. Seltene und atypische Anastomosen: In dem portalen Gefäßsystem liegen manchmal so starke anatomische Veränderungen vor, daß sie den Chirurgen zu atypischen Operationen verleiten. Voraussetzung bleibt, daß die zur Anastomose verwendete Vene ein Kaliber von mindestens 1 cm hat. Ist die v. coronaria ventriculi sehr stark dilatiert, kann eine "coronariocavale Anastomose" (102) wohl erfolgreich sein, wenngleich sie noch mehr als die anderen Shunts thrombosegefährdet ist. LEGER und Mitarbeiter haben einmal bei einem Pfortadercavernompatienten, weil die anatomischen Gegebenheiten es begünstigten, eine splenorenale Seit-zu-Seit-Anastomose angelegt (96). In einem anderen Fall trat das Cavernom der Pfortader in Verbindung mit einer offenen Nabelvene, also einem CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndrom auf (91), so daß man die sehr weite v. umb. vorteilhaft für eine druckentlastende "omphalocavale" Anastomose verwenden konnte. JOHNS und EVANS (81)

machten eine schon bestehende, spontane splenorenale Anastomose dadurch funktionstüchtig, daß sie die Anastomose an ihrer engsten Stelle durch eine Venoplastik erweiterten. Häufig werden auch erweiterte Venen des großen Netzes verwendet. Auch "portorenale Shunts", bei denen die linke v. renalis proximal der Einmündung der v. sperm. und der v. supraren. durchtrennt und in die v. portae anastomosiert wird, hat man schon mit Erfolg durchgeführt. Die Funktion der linken Niere soll dadurch nicht beeinträchtigt sein, weil zahlreiche Kollateralen von der Niere zum Systemkreislauf ihren venösen Abfluß gewährleisten sollen. Ebenso studiert man die Möglichkeit einer "mesentericorenalen Anastomose" (48). Natürlich kann keine dieser Operationen ohne eine vorausgehende Splenoportographie durchgeführt werden, anhand derer allein eine genaue Orientierung der Gefäßverhältnisse möglich ist (93).

Diese Beispiele zeigen, wie nützlich es für den Operateur ist, all diese mannigfaltigen Variationsmöglichkeiten der Anatomie des Pfortadersystems und der entsprechenden Anastomosenoperationen zu kennen, um im gegebenen Fall den erfolgversprechendsten Eingriff auszuführen. Andererseits beweist diese große Vielzahl von Methoden die auf diesem Gebiet noch stark vorherrschende Unsicherheit und Unzufriedenheit; denn im Grunde sind alle diese peripheren Anastomosen nur Verlegenheitslösungen, weil ihr Effekt der Druckentlastung oft zeitlich begrenzt ist (20). Antikoagulantien zur Prophylaxe einer Thrombose der Anastomose sind wegen der Gefahr der Ösophagusvarizenblutungen gefährlich (44).

b. Operationen an Ösophagus, Magen und Milz: Ist eine Shuntoperation wegen des Allgemeinzustandes oder wegen der anatomischen Gegebenheiten nicht möglich oder wenig aussichtsreich, muß man versuchen, die Blutungen am "Ort der Not" (122) unter Kontrolle zu bringen. Allein die Tatsache, daß bisher an die 36 Verfahren und Modifikationen zur Unterbindung der gastroösophagealen Bahnen in der Literatur beschrieben wurden (133), beweist, wie verzweifelt der Chirurg bemüht ist, über diese lebensgefährlichen Blutungen aus den Ösophagusvarizen Herr zu werden. Diese Eingriffe tragen alle einen rein palliativen Charakter, weil sie nur ein Symptom, nämlich die Hämorrhagien aus den Ösophagusvarizen, behandeln, ihre eigentliche Ursache aber, den prähepatischen Block bzw. den Pfortaderhochdruck, nicht beeinflussen

geschweige denn beseitigen. Sie basieren auf einer humanen Indikation (133). Auf die beim extrahepatischen Block am häufigsten angewandten Maßnahmen soll hier ein wenig eingegangen werden:

aa. Die transthorakale Varizenumstechung nach LINTON, CRILLE und BOEREMA (26): Hier wird der venöse Zufluß zu den Ösophagusvarizen unterbrochen, indem vom Bett der 8. Rippe aus transthorakal und transösophageal die gewöhnlich in der Dreizahl vorhandenen, starken submucösen Varizensäulen, zwei hintere und eine vordere, mit einem nicht resorbierenden Nahtmaterial umstochen und obliteriert werden. Das Abdomen bleibt völlig unberührt, so daß dort keine für eine spätere portocavale Anastomose unangenehme Adhäsionen entstehen (79). Diese Methode scheint dann sehr wirkungsvoll zu sein, wenn es sich um große Varizen im unteren Drittel des Ösophagus handelt. Befinden sie sich weiter kranial, bewirkt diese Operation nur temporäre Hämostase (93). Je frühzeitiger diese Operation vor allem auch bei Leberkranken ausgeführt wird, desto besser wird sie vertragen (146). Sie kann unter Umständen nicht nur im blutungsfreien Intervall, sondern auch beim blutenden Patienten im präfinalen Stadium als letzte Notmaßnahme das Leben retten. Eine Regression der dekompensierten Ösophagusvarizen wird freilich nicht erreicht (36). Wie bei allen lumeneröffnenden Operationen am Ösophagus besteht auch hier das Risiko der sekundären Nahtdehiszenz und die Gefahr einer Striktur der Speiseröhre (20). Die Resultate sind daher temporär und Rezidive vor und nach 3 Jahren sind häufig (bis zu 50 %) (93). Die Mortalität soll sich nach neueren Erfahrungen immer noch zwischen 40 und 50 % bewegen (20). Wenn man auch bedenkt, daß diese Zahlen der tatsächlichen Leistung der LINTON-Operation wohl kaum gerecht werden können, weil sie in einem großen Prozentsatz bei Patienten in präfinalem Stadium sozusagen als "opération de désespoir" (38) angewendet wurde und dadurch vielleicht in einen unverdienten Mißkredit geraten ist, ist es doch begreiflich, daß man nach neuen Wegen sucht.

STELZNER (133) hat auf Grund seiner pathophysiologischen Erklärungen über die Entstehung von Ösophagusvarizenblutungen die Umstechung aller erreichbaren Venenkollateralen, wie es bisher üblich war, als überflüssig, ja sinnwidrig abgelehnt, weil jede Kollaterale einen natürlichen Ableitungsshunt des angestauten Blutes darstelle,

und, basierend auf dem Vorschlag von MILNES-WALKER eine andere Methode empfohlen: Nach der Längsinzision des Ösophagusmuskelschlauches holt man den die Venenstämme enthaltenden Innenschlauch hervor und schneidet ihn von lateral quer ein, wobei man medial noch eine Gewebsbrücke stehen läßt, um der Gefahr einer Stenose der quer durchtrennten Stelle vorzubeugen. Damit sind alle Venenstämme unterbrochen, die Venen entleeren sich und beide Schläuche werden wieder zusammengenäht. Dies soll die ungefährlichste Ligaturmethode und für eine breite Indikation, vor allem auch für Kinder, geeignet sein. Die Ligaturen der Ösophagusvarizen stehen einer nachträglichen portocavalen Anastomose keinesfalls im Wege und können den Patienten in ein blutungsfreies Intervall geleiten. Über die 1966 von STELZNER empfohlene Methode liegen noch keine Erfahrungsberichte vor.

bb. Dissektionsligatur nach VOSSCHULTE: Weniger einschneidend als die Ligatur-Operation ist die Dissektionsligatur nach VOSSCHULTE (141), wobei die zuführenden gastroösophagealen Venen durch einen Narbenring an der Cardia unterbrochen werden. Diesen Narbenring erzeugt man dadurch, daß man durch eine Gastrotomie in die Cardia eine Metall-Endo-Prothese einführt, die als Widerlager für die am Ösophagus vorgenommene Ligatur zur Herstellung eines Narbenringes dienen soll. Nach einigen Tagen zerfällt diese Prothese und geht per vias naturales ab (141). Gürstel modifiziert diese Operationsmethode, indem er die Metallprothese durch eine nicht komprimierbare Ballonsonde ersetzt, die Blockade durch eine Phlebothrombose herbeiführt und so eine Gastrotomie umgeht. Die Operationszeit wird dadurch verkürzt. Durch eine kurze Verweildauer des Ballons von 48 - 60 Stunden werden Ulzerationen und postoperative Strikturen vermieden. In 5 Fällen hatte er nur 1 Rezidivblutung (86). Eine besondere Bedeutung kommt der Dissektionsligatur im Kindesalter beim prähepatischen Block zu, wo damit Zeit gewonnen werden kann für eine spätere radikalere Operation. Bei Kindern soll man nach EISENREICH (86) lieber eine Dissektionsligatur als eine unsichere Anastomose anlegen oder abwarten, bis sie älter sind. Ein Leberleiden bleibt unbeeinflußt. Wenn mit dieser Operation auch manche Erfolge verzeichnet werden konnten, ist sie doch wie auch die Varizenumstechung letzten Endes eine temporäre Angelegenheit und kein sicherer Schutz vor Rezidivblutungen. An Komplikationen wird von Cardiastenosen oder Nachblutungen aus vor der Ligatur liegenden Varizen berichtet (20).

cc. Operation nach ALLISON: Die Operation nach ALLISON (2) dauert etwa 5 - 6 Stunden, wobei durch eine thorakoabdominelle Inzision Magen und Ösophagus freigelegt und jede Gefäßverbindung zwischen extra- und intramuralem Gefäßnetz zwischen Ligaturen durchtrennt wird. Bei großen Varizen wird der Ösophagus zusätzlich zu ihrer Umstechung eröffnet, wobei die periösophagealen Venen geschont werden. Die Erfahrungen mit dieser Methode sind noch relativ gering. Sie soll vor allem auch für Kinder mit Pfortaderverschluß geeignet sein. Jedoch ist sie ziemlich radikal und sichert doch den Patienten nicht vor Rezidivblutungen (2, 14).

dd. Transsektionen von Magen bzw. Ösophagus: Bei der Ösophagusdissektion nach WALKER wird der Ösophagus unter Schonung der nn. vagi in Höhe des Hiatus durchtrennt. Durch eine kontinuierliche Naht wird der Ösophagus in zwei Schichten wiederhergestellt und gleichzeitig werden die Varizen obliteriert (142). Ein Nachteil ist, daß die schon im Magen submucös liegenden Venen nicht erfaßt werden (20). Dasselbe Prinzip liegt der Tannerschen Operation zugrunde, bei der zusammen mit allen Gefäßen an der großen und kleinen Kurvatur der Magen quer durchtrennt wird. Danach wird der Magen durch eine Naht wieder vereinigt. Ziel beider Operationen ist eine Unterbrechung des gastroösophagealen Kollateralstroms, aber beide schützen auch nicht vor rezidivierenden Hämorrhagien (13).

ee. Ösophagogastrektomie: Die radikalste aller Methoden zur Bekämpfung der gastrointestinalen Hämorrhagien bei der portalen Hypertension ist die Ösophagus-Magen-Resektion von PHEMISTER und HUMPHREY (114), wobei die varizentragenden Abschnitte von Ösophagus und Magen einfach entfernt werden. Ihre beiden Enden können dabei direkt anastomosiert werden oder aber man kann diesen Speiseröhrendefekt mit einem mobilisierten Jejunum- oder auch Colonstück überbrücken. Die eingesetzte Jejunumschlinge stellt gleichzeitig eine gute Barriere für den azidopeptischen Saft von Magen zum Ösophagus dar, weil der Dünndarm auf Reflux von Magensaft weniger empfindlich ist (31, 13). Außerdem wird auch die Säureproduktion des Magens wesentlich herabgesetzt, so daß der Rückfluß peptischer Verdauungssäfte vermindert wird (69). Weil mit der Cardia auch beide nn. vagi durchtrennt werden, empfiehlt es sich, die Resektion durch eine Pylorotomie zu ergänzen, um Abflußstörungen am Magen vorzubeugen (69, 31). Die Ösophagogastrektomie

wird von vielen als letzte Möglichkeit vor allem auch bei Kindern angesehen, wenn weder ein Shunt noch eine Varizenumstechung mehr möglich ist. Auf der anderen Seite ist diese Operation mit einigen Komplikationen behaftet wie z.B. Refluxösophagitis, Ösophagusstrikturen, Anastomosendehiszenzen oder Gewichtsverlust, weshalb man nach Möglichkeit die Resektion des Magens auf ein Minimum beschränken soll. Aber trotzdem bedeutet diese Operation vor allem beim Kind einen sehr verstümmelnden Eingriff, der nur in äußersten Notfällen angewendet werden sollte. Obwohl auch die Ösophagogastrektomie nicht vor Rezidiven schützt - denn auch über aszendierende lumbale und intercostale Venen kann ein vermehrter Einstrom in die Ösophagusvenen erfolgen (122) - ist sie mit ihren nach 3 Jahren zu 60 - 80 % guten Resultaten doch sicherer als die Operation nach LINTON und nähert sich mit ihren Ergebnissen denen der peripheren Anastomosen (93, 79).

ff. Splenektomie: Eine Splenektomie ist beim Pfortaderhochdruck nur dann indiziert, wenn das portale Hindernis entfernt werden kann. Das ist allein der Fall bei eindeutig lienalem Hochdruck, wie man ihn bei einer Stenose oder Thrombose der Milzvene antrifft. Denn hier werden die Venengeflechte des Magens und der Speiseröhre ausschließlich über die vv. gastricae breves gefüllt (67, 17). Hinsichtlich der Blutungsverhütung beim prähepatischen Block ist die Splenektomie ungeeignet, weil sie nicht den Zufluß zu den Ösophagusvarizen, wohl aber die vom Milzpol ausgehenden Kollateralen unterbindet und damit das rückläufige Abstromgebiet des Pfortaderblutes unterbricht (67, 46). Sie kann zwar den portalen Zustrom um 30 - 50 % drosseln (69, 67), aber die portale Drucksenkung dauert nur wenige Tage an (124, 122). Gleichzeitig wird auch das Volumen des Portalsystems um 30 - 40 % vermindert und die Funktion der Milz als Reservoir und Expansionsventil bei erhöhtem Druck fällt weg (111). Abgesehen davon, daß nach einer Milzexstirpation der Stumpf der v. lien. thrombosiert, womit eine splenorenale Anastomose für immer verbaut ist, sind auch im ganzen Pfortaderbereich Thrombosen nicht selten, so daß auch jede andere Anastomose in Frage gestellt ist (67). Eine isolierte Splenektomie kompromittiert somit die Zukunft eines Pfortadercavernompatienten. Eine Milzexstirpation wegen Hypersplenismus bei portalem Hochdruck ist daher vor allem bei Kindern und Kleinkindern rundweg

abzulehnen, weil gerade der Milz im Kindesalter ihre größte funktionelle Aktivität zugeschrieben wird. Splenektomierte Kleinkinder sollen für Infektionen anfälliger sein (122). Wenn sich aber - wie das in der Praxis oft der Fall ist - bei dem Versuch, eine splenorenale Anastomose anzulegen, zeigt, daß die Milzvene selbst cavernös verändert ist oder sich in 2 oder 3 Äste teilt, kann die Milzexstirpation auch der einzige Weg sein, den Patienten von einigen Symptomen zu befreien (89). Bei Pfortadercavernompatienten mit entfernter Milz treten in etwa 80 % die gefährlichen Postsplenektomieblutungen auf (89). Diese Tatsache berechtigt zu dem Schluß, daß beim Pfortadercavernom eine isolierte Splenektomie grundsätzlich abzulehnen ist. Sie ist allenfalls in Kombination mit einer splenorenalen Anastomose oder anderen die Ösophagusvarizen behandelnden Maßnahmen erlaubt (17).

gg. Arterienligatur: Mit der Drosselung der arteriellen Zufuhr wollte man die "vis a tergo" herabsetzen und so einen Einfluß auf den portalen Hochdruck ausüben. Es handelte sich dabei meist um eine Ligatur der A. hep., der A. hep. comm., der A. lien. oder gleich des ganzen retroperitoneal gelegenen Tripus Halleri, die oft zur weiteren Reduktion des Pfortadervolumens mit einer Splenektomie verbunden wurde. Aber trotz vereinzelter Erfolge hat sich herausgestellt, daß keine Drucksenkung über 5 cm H_2O erzielt werden konnte und ein Schutz vor Rezidiven auch nicht für kurze Zeit gegeben war (7). Außerdem wird die Arterialisierung der Leber vermindert, so daß eine Hypoxie der Leberzellen und die Gefahr einer allgemeinen Leberparenchymschädigung droht. Daher stehen Operationen, die an der arteriellen Versorgung der Leber angreifen, heute nicht mehr zur Diskussion, weil auch die Tatsache anerkannt ist, daß im Falle einer Zirrhose die Leberarterie zum funktionellen Hauptgefäß wird. Sie sind heute als unphysiologische Methoden verlassen (20, 143).

c. Operationen, die die Bildung von neuen Kollateralen anregen sollen: Bei der TALMAschen Operation will man künstlich ausgedehnte Adhäsionen zwischen dem viszeralen und dem vorderen parietalen Peritoneum schaffen, in denen sich, angeregt durch den portalen Hochdruck, möglichst viele Kollateralen ausbilden sollen. Diese sollen eine Drucksenkung erreichen. Hierzu stünden mannigfache Variationen zur Verfügung wie z.B. Omento- und Hepatopexie oder parietale, renale, hepa-

tische und mediastinale Splenopexie. Obwohl dieser Methode eigentlich eine kausal-therapeutische Konzeption zugrunde liegt, hat man sie wegen des erfahrungsgemäß sehr unsicheren und minimalen druckentlastenden Effektes heute praktisch verlassen müssen (93, 53).

Von manchen Autoren wird das Einführen von Gaze in das Mediastinum vorgeschlagen (56). Der Gazestreifen, der entlang der Speiseröhre zu liegen kommt, soll als Fremdkörper zur Bildung von Granulationsgewebe und ausgedehnten, periösophagealen Venenplexus anreizen. Dadurch soll eine Abflußmöglichkeit des venösen Blutes zur Druckentlastung geschaffen werden. Das Gaze wird dann nach 12 - 14 Tagen wieder entfernt. GARLOCK und SOM (56) haben diese Methode bei 8 Patienten, darunter einer Pfortadercavernompatientin, angewandt. Obwohl sich nach kurzer Zeit röntgenologisch tatsächlich ausgedehnte Kollateralen über die Schulter- und Armregion zum Cavasystem ausgebildet hatten, konnten keine befriedigenden Ergebnisse gezeigt werden.

Die in Finnland von NYLANDER und TURUNEN (110) vorgeschlagene Transposition der Milz in den Thoraxraum stellt ebenfalls einen Stimulus für die Bildung von Gefäßanastomosen zwischen Milzkapsel und Pleura dar und wird auch gut ertragen. Hämodynamisch wird eine Druckentlastung durch diese splenothorakalen Kollateralen gefördert, weil der Druck in der Thoraxhöhle geringer ist als im Bauchraum. Mit der durch eine Thorakotomie auszuführenden Transposition der Milz kann man eine lokale Behandlung der Varizen in Form einer Ligatur oder einer Sklerosierung verbinden. Obwohl die Milz oft groß ist, bereitet die Transposition meist keine Schwierigkeiten. Außerdem scheint diese Positionsveränderung der Milz die Blutzirkulation in der Milzvene zu beeinflussen, weil meistens sofort nach der Operation ein Stop in den Hämorrhagien eintritt, wo doch die Anastomosen einige Zeit brauchen, um sich auszubilden. Des öfteren konnte auch ein Rückgang der Ösophagusvarizen beobachtet werden. Die Funktion von Milz und Leber wird bei dieser Operation nicht angetastet. Die Transposition der Milz kann also manchmal eine wirksame Hilfe sein, vorausgesetzt, daß sich der erhoffte Kollateralkreislauf bildet (93). Allgemeingültige Aussagen sind den Autoren aber noch nicht möglich.

d. Phlebosklerosierung der Ösophagusvarizen: Die Sklerosierung der Ösophagusvarizen wurde erstmals 1936 von CRAFORD und FRENCKNER aus-

geführt. Dabei kann man das sklerosierende Agens direkt in die Varizen (20) oder aber paravenös injizieren. Mit Hilfe der Ösophagoskopie sucht man die Varizen auf und durch die Schleimhautverstärkung werden die Bluträume in eine sichere Tiefe verlagert, wobei die Zirkulation und die vom Körper ausgebauten Kollateralen erhalten bleiben. Darin liegt ein großer Vorteil dieser Methode. Diese Wandverstärkung muß mehrere Male wiederholt werden, bis alle gefährdeten Stellen im Ösophagus erreicht sind. Natürlich besteht dabei die Gefahr einer neuen Blutung vor Abschluß der ganzen Behandlung. Patienten, die schon ein- oder mehrere Male geblutet haben, können durch die Wandsklerosierung weitgehend blutungsfrei gehalten werden (135). Die Phlebosklerosierung stellt somit eine wirkungsvolle und gute Ergänzung zur Behandlung der portalen Hypertension dar, besonders wieder in den Fällen, wo kein Shunt möglich ist (145).

e. Wiederholungsinterventionen: Statistische Angaben über den Erfolg oder Mißerfolg all dieser Operationen sind in Bezug auf den prähepatischen Block meist mit Vorsicht zu bewerten, weil beim Aufzählen der Ergebnisse Patienten mit intrahepatischen und extrahepatischem Block meist zusammen aufgeführt werden. Trotzdem wird bei näherer Begutachtung all dieser chirurgischen Methoden deutlich, daß viele der oben beschriebenen Maßnahmen gar nicht beanspruchen, auf längere Zeit eine Heilung zu erzielen, sondern vielmehr einen krampfhaften Versuch darstellen, dem Patienten über einen kritischen Punkt seiner Krankheit hinwegzuhelfen. Man möchte so Zeit gewinnen, bis nach einer längeren, vorbereitenden internen Behandlung an eine wirksamere Operation in einem entsprechend wiederhergestellten Allgemeinzustand gedacht werden kann. In besonderem Maße gilt das für Kinder, die man erst in ein Mindestalter kommen lassen will. Von daher wird verständlich, daß bei der Behandlung des Pfortaderhochdrucks auf dem Boden eines prähepatischen Blocks die Wiederholungsinterventionen einen wichtigen Platz einnehmen. Manchmal gelingt nach der ersten Operation eine günstige Heilung, manchmal wird das Leben des Patienten nur durch eine Stabilisierung oder eine Verlangsamung des Rhythmus der Hämorrhagien verlängert. Oft entrinnen sie dem Tod nur auf Kosten von zwei, drei oder noch mehr Operationen. Das verlangt von dem Chirurgen einen unerbitterlichen Glauben an den Erfolg. Nur so findet sich diese

oft enttäuschende, aber letztlich nützliche Chirurgie gerechtfertigt.

X PROPHYLAXE UND PROGNOSE

Weil die vielen zur Verfügung stehenden therapeutischen Möglichkeiten beim Pfortadercavernom trotz mancher guter Erfolge alle doch einen großen Unsicherheitsfaktor besitzen, leuchtet ein, daß man immer mehr dazu geneigt ist, so lange wie möglich eine abwartende Haltung einzunehmen und sich von prophylaktischen Eingriffen möglichst zu distanzieren, zumal der Rhythmus der Blutungen oft sehr langsam ist (93). Eine Operation spart man gleichsam als letzte Reserve für den Notfall auf in der Hoffnung, das Leben des Patienten auf diese Weise zu verlängern. Deshalb kommt der konservativen Behandlung bei der portalen Hypertension durch einen prähepatischen Block heute wieder mehr Bedeutung zu. Als Prophylaxe vor der ersten Blutung kann höchstens eine Sklerosierung der Ösophagusvarizen gerechtfertigt sein, weil es sich dort um einen einfachen und schonenden endoskopischen Eingriff handelt und die Ergebnisse vor allem nach einer Frühdiagnose fast ideal sind. Deshalb wird von WODAK (145) auch die Forderung einer sicheren Frühdiagnose der Ösophagusvarizen gestellt, die mit der Ösophagoskopie in 90 - 95 % möglich sein soll.

Um die Prognose steht es grundsätzlich beim Pfortadercavernom als einem extrahepatischen Block wesentlich günstiger als beim intrahepatischen Block, weil von der Leber her meistens keine Komplikationen zu erwarten sind. Sie ist dann günstig, wenn eine Anastomose gelingt. Ansonsten variiert sie mit dem Schweregrad der Hämorrhagien. So besteht die direkte Todesursache meist in einer akuten Hämatemesis. Das Risiko, daß die erste Blutung tödlich ausgeht, ist aber beim extrahepatischen Block geringer als beim intrahepatischen (44). Daher ist der Zeitpunkt und die Schwere der ersten Blutung von großer Bedeutung. Treten die ersten akuten Symptome schon vor dem 5. Lebensjahr auf, so ist es nach WALKER (142) unwahrscheinlich, daß diese Kinder das Erwachsenenalter ohne chirurgische Intervention erreichen.

I MATERIAL UND METHODIK

1. Krankengut

Für die vorliegenden Studien wurden aus dem Krankengut der Chirurgischen Universitätsklinik München alle typischen Pfortadercavernomfälle aus den Jahren 1959 bis 1967 ausgesucht, wobei sich insgesamt 19 Fälle ergaben. Sie wurden durch 5 weitere Fälle mit Pfortadercavernom ergänzt, deren klinische und anamnestische Angaben und etwaige Spätergebnisse nicht mehr ganz vollständig ermittelt werden konnten. Sie waren in den Jahren 1957 - 1958 an der Chirurgischen Universitätsklinik zu Marburg in Behandlung von Herrn Prof. Dr. med. Dr. med. h. c. R. ZENKER und wurden z.T. schon von Herrn Priv.-Doz. Dr. med. R. BERCHTOLD (12, 13, 15, 17) veröffentlicht. Wir übersehen somit eine Gesamtzahl von 24 Fällen mit reinem Pfortadercavernom. Abgesondert davon wurden noch weitere 6 Fälle ausgewählt, deren Sonderformen von chronischer Pfortaderverlegung und -mißbildung die Differentialdiagnose veranschaulichen sollen.

2. Auswertung

Es wurden sämtliche Krankenblätter durchgearbeitet und alle wichtig erscheinenden Daten für Vergleiche und Ergebnisse verwertet. Die meisten Patienten, deren chirurgische Behandlung schon mehrere Jahre zurücklag, wurden, um exakte Spätergebnisse zu erhalten, zu einer klinischen Nachuntersuchung aufgefordert bzw. gebeten, über ihr Ergehen und Befinden seit ihrer Behandlung so genau wie möglich zu berichten. Von den dazugehörigen Röntgenbildern wurden einige typische Beispiele von Splenoportographien mit Pfortadercavernom zur Illustration ausgesucht.

II ERGEBNISSE

1. Verteilung auf Alter und Geschlecht

Vergleicht man das Alter unserer Patienten, in dem das Grundleiden "Pfortadercavernom" durch Laparotomie oder durch Splenoportographie sicher diagnostiziert wurde, so findet man zahlenmäßige Anhäufungen in der Altersgruppe zwischen 12 und 17 Jahren und auf der Schwelle vom dritten zum vierten Lebensjahrzehnt. Am ältesten

war eine Patientin (F. Sta...) mit 62 Jahren. Die ersten akuten Symptome wie Bluterbrechen, Teerstühle oder abdominelle Beschwerden traten dementsprechend früher auf, bei einer Patientin (B. Sp...) bereits im Säuglingsalter von 6 Wochen und bei den meisten im Kindesalter (Abb. 1 a). Der durchschnittliche Zeitraum zwischen dem Auftreten der ersten Symptome und der endgültigen, exakten Diagnosestellung im Kindes- und Jugendlichenalter beträgt in unseren Fällen ca. 8 - 9 Jahre und ist um etwa 3 Jahre größer als im Erwachsenenalter, wo den ersten Symptomen häufig ziemlich bald die Diagnose folgte (Abb. 1 b).

Von den 24 Patienten mit Pfortadercavernom gehören 8 dem männlichen und 16 dem weiblichen Geschlecht an.

2. Anamnestische Daten

a. Kinderkrankheiten: Außer den normalen Kinderkrankheiten wie Masern, Keuchhusten, Scharlach, Mumps, Röteln und vereinzelt Windpocken und Typhus wußten nur zwei Patienten von einer Nabelschnurentzündung kurz nach der Geburt etwas Sicheres zu berichten (E. Rz..., D. Ot...). Der eine von ihnen hatte einen Nabelschnurabriß, dem 6 Wochen darauf eine Nabeleiterung folgte. Ein stumpfes Oberbauchtrauma zog sich mit 8 Jahren die Patientin G. Wa... bei einem Schlittenunfall zu.

b. Frühere Infektionen im Bauchraum: An früheren Infektionen im Bauchraum wäre bei 4 Patienten eine Appendizitis zu erwähnen (Tab. VII, S. 6), die in 2 Fällen zu Komplikationen führte, einmal zu einer postoperativen Peritonitis, das andere Mal im 31. Lebensjahr zu einer Perforation mit Sepsis und Gelbsucht.

c. Weitere anamnestische Angaben: Weiterhin ist noch anzuführen, daß bei einer Patientin (H. He...) die Schwangerschaft, während der zweimal Gallenkoliken auftraten, und die Entbindung völlig normal und komplikationslos verlaufen waren. Die 33-jährige Patientin A. Schm... litt seit einem Unfall in ihrem 16. Lebensjahr an einer Rückgratverkrümmung, die zu einer konvexen Skoliose im Brustwirbelsäulenbereich geführt hatte. In 2 Fällen interferierten die Magenbeschwerden, die durch ein Ulcus ventriculi bzw. duodeni verursacht wurden, mit den Schmerz- und Blutungssymptomen der portalen Hypertension. Ebenso verhielt es sich bisweilen mit Gallenbeschwerden.

d. Vorzeitige Milzexstirpation: Der weitere Verlauf der Anamnese ergab, daß in fast 2/3 der Fälle, bei 15 von 24, bereits vorzeitig eine Splenektomie abgesehen von einer Ausnahme kritiklos vorgenommen war.

3. Symptomatologie

a. Nicht akute Symptome:

aa. Allgemeinsymptome: Zuerst machte sich bei einigen Kranken ein leichtes Schwächegefühl bemerkbar. Sie erzählten, daß sie schon als Kind immer blaß und schwächlich gewesen seien. Sie erschienen oft in sehr reduziertem Allgemeinzustand, wobei sie über Schwindelgefühle, Aufstoßen oder starken Gewichtsverlust und manche auch über Meteorismus klagten.

bb. Milztumor: Neben diesen Allgemeinsymptomen wurde immer, sofern die Milz nicht schon früher exstirpiert war, ein mehr oder weniger starker Milztumor festgestellt. Diesen konstatierte man im allgemeinen gleichzeitig im Zusammenhang mit dem Auftreten der ersten akuten Symptome. Die Milz ragte hierbei gewöhnlich mehrere Querfinger bis handbreit über den linken Rippenbogenrand hervor. Manchmal hatte sie aber auch außergewöhnliche Größen angenommen. Bei einer Operation wurde eine "riesige Zuckergußmilz" entfernt (D. Ot...), bei einem anderen Patienten füllte die Milz einen Großteil des ganzen Abdomens aus, wobei der untere Milzpol fast bis zum Mac-Burneyschen Punkt reichte und Magen und Darm verdrängte. In etwa einem Viertel der Fälle war der Milztumor von einer leichten Leberschwellung bzw. -vergrößerung begleitet, so daß man von einer Hepatosplenomegalie sprechen konnte.

cc. Folgen der Splenomegalie:

1. Druckschmerzen: Selten wurde infolge einer mechanischen Verengung bzw. Verdrängung durch den Milztumor über Druckschmerzen geklagt.

2. Hypersplenismus: Die Patienten mit Splenomegalie zeigten alle mehr oder weniger die Erscheinungen der splenomegalen oder splenogenen Markhemmung:

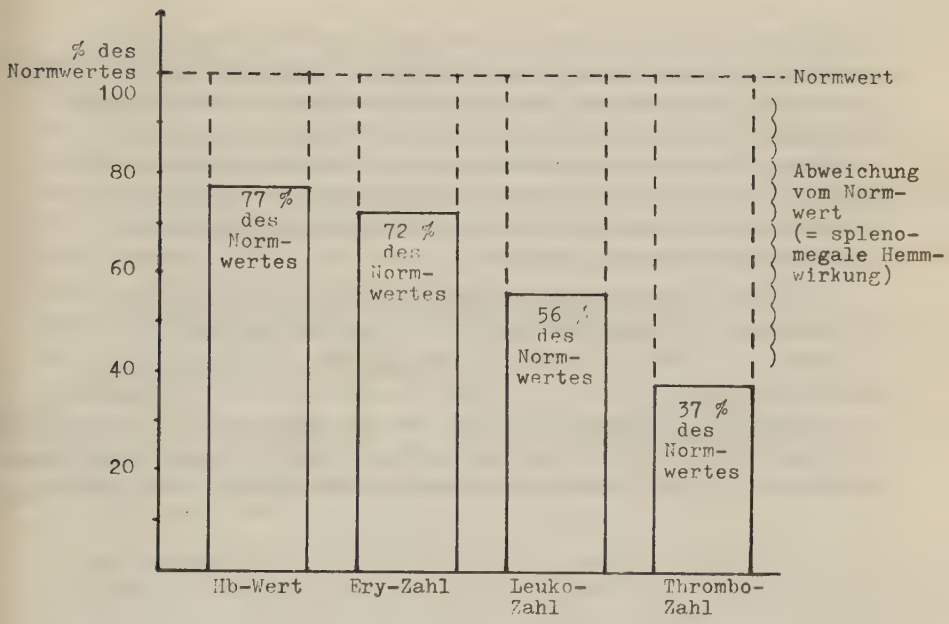
aaa. Niedriger Hb-Wert: Die Hb-Werte sanken unter die Norm durchschnittlich auf Werte zwischen 70 und 75 %, in extremen Fällen nach starken Blutungen kurzzeitig auf 35 - 40 %.

bbb. Panzytopenie: Unter Panzytopenie faßt man die drei Begriffe Erythropenie, Thrombozytopenie und Leukozytopenie zusammen:
Erythropenie: Die leichte Erythropenie kam in dem Durchschnittswert der Erythrozytenzahl von 3,58 Mill./mm^3 zum Ausdruck. In Einzelfällen verminderten sich die Erythrozyten auf 2,76 Mill./mm^3 oder 1,97 Mill./mm^3.
Thrombozytopenie: Sehr stark bemerkbar machte sich die markhemmende Wirkung bei der Thrombozytenzahl. Sie betrug durchschnittlich 75 000/mm^3 bei einem Normalwert von ca. 200 000/mm^3. Diese geringe Thrombozytenzahl setzte die Blutgerinnungsfähigkeit herab, so daß eine Blutungsneigung gefördert wurde.
Leukopenie: Auch die durchschnittliche Leukozytenzahl von 3900/mm^3 hatte die untere Grenze der Norm (= 4 000 - 10 000/mm^3) unterschritten. Als Minimalwerte fanden sich ca. 2 000/mm^3. Während die Verminderung der Hb- und Erythrozytenwerte nur mäßig ist, nimmt sie bei den Leukozyten und besonders bei den Thrombozyten sehr stark zu (Abb.2), wenngleich die Thrombozytenzahl auch unter physiologischen Bedingungen im Laufe eines Tages oder über längere Zeit starken Schwankungen unterworfen ist.

Die splenomegale Wirkung wurde in einem Fall (G. Wa...) auch im Sternalmark beobachtet, wo eine Hyperplasie der Erythro- und Granulopoese sowie Reifungsstörungen in beiden Zellsystemen und an den Megakaryozyten vorlagen.

dd. Aszites: Ein Aszites von ca. 1 1/2 - 2 Litern wurde in 2 Fällen (H. Ed..., G. Hu...) ohne Leberinsuffizienz während der Operation beobachtet. Bei zwei weiteren Patienten fanden sich nur geringe Mengen unter 150 cm^3. Davon hatte nur eine Patientin (F. Sta...) eine Leberzirrhose.

ee. Leberparenchymschädigung: Von den 24 Patienten mit Pfortadercavernom litten 11 an einer Leberparenchymschädigung (Abb. 3). Mit einer Ausnahme (F. Sta...) lag nirgends ein Aszites vor. Bei zweien war die Schädigung der Leber allerdings so leichten Grades, daß ihre Funktion noch gut war. 6 hatten schwach pathologische Leberwerte: Takata zwischen 40 - 70 %, Bromthalein bis 16,6 %, Gamma-Globulinvermehrung auf 21 - 26 rel-%, Albuminverminderung auf 31 rel-%, Gesamtbilirubin 2,66 mg und Bil. dir./indir. 1,38/1,26.



	Hb-Wert	Ery-Zahl	Leuko-Zahl	Thrombo-Zahl
Mittlerer Normwert	95 %	5,0 Mill.	7000	200 000
Durchschnittswert der Patienten	73 %	3,58 "	3900	75 000
% des Normwertes	77 %	72 %	56 %	37 %

Abb. 2: Die splenomegale Hemmwirkung:
gezeigt an den nicht splenektomierten Patienten

Hier lagen eine chronisch fibrosierende Gerüstentzündung mit Umbau oder einmal eine frische chronische Hepatitis mit beginnender Zirrhose vor, wie aus Biopsien bzw. Probeexzisionen bei Laparotomien hervorging. Bei dreien hatte die Leberparenchymschädigung schon progredientere Formen angenommen. Es war die Prothrombinzeit pathologisch verändert. Die Gamma-Globulinfraktion war bis auf 34 rel-% und die Bromthaleinretention auf 33,8 % gestiegen.

Auf diese Leberparenchymschädigung waren die vereinzelt vorkommenden leichten Symptome wie graugelbes Hautkolorit, subikterische Skleren und helle Stühle zurückzuführen.

b. Akute Symptome:

aa. Abdominelle Schmerzen: In drei Fällen bestanden die ersten akuten Symptome, die die Patienten zur ärztlichen Konsultation veranlaßten, aus plötzlich und spontan auftretenden, sehr starken, krampfartigen

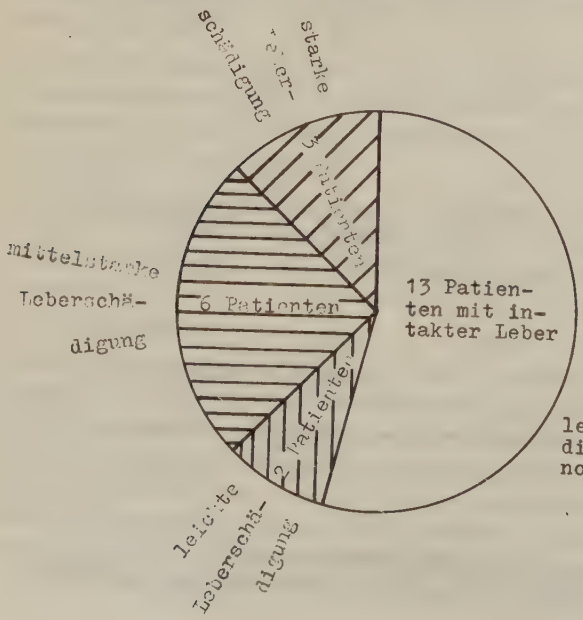


Abb. 3: Anteil der leberparenchymgeschädigten Pfortadercavernompatienten

oder kolikartigen Schmerzen im Oberbauch, manchmal lokalisiert in der Milzgegend, manchmal beschränkt auf die Magengegend oder nach allen Seiten diffus ausstrahlend. Z. T. waren diese Abdominalbeschwerden von einem Druck in der Speiseröhre mit Brechreiz oder einmal von Postsplenektomieblutungen begleitet. In zwei Fällen konnten die Schmerzen an den starken Koliken, an ihrem Auftreten besonders nach schweren Speisen und an der Lokalisation über dem Gallenblasenbereich als reine Gallenleiden diagnostiziert werden und lenkten somit von dem Grundleiden "Pfortadercavernom" ab (H.He..., F. Sta...).

bb. Gastrointestinale Hämorrhagien:

1. Meläna: Von den 24 Patienten hatten 15, also 2/3, in regelmäßigen Abständen Blut im Stuhl als ein Symptom der portalen Hypertension. Es kamen Formen vor von okkulten Blutungen bzw. Sickerblutungen, die mit der Benzidinprobe nachgewiesen wurden, über Teerstühle, massiven schwarzen Stuhl bis zu solchen mit dünnflüssigem Blut im Stuhl.

2. Hämatemesis: Diese Darmblutungen waren meistens von weitaus gefährlicheren, massiven Blutungen aus den rupturierten Ösophagusvarizen begleitet, die sich bei dem erhöhten Pfortaderdruck ausbildeten. Z.T. bedeuteten sie für die Patienten eine ausgesprochen akute Lebensgefahr. Bei 2/3 der Fälle, also bei 16 Patienten, wurde in der Anamnese einmaliges oder häufigeres Bluterbrechen erwähnt. Die ersten Blutungen traten in der Mehrzahl unter 14 Jahren, bei 5 im 3. und 4. Lebensjahrzehnt und bei einer Patientin erst mit 62 Jahren auf. Mehrere Kranke haben bis zu ihrem ersten chirurgischen Eingriff nur eine Blutung durchgemacht, die meisten 2 bis 5, während eine Patientin bis zu ihrem 15. Lebensjahr 22 Mal geblutet hat (C. Schn....). Diese Zahlen sagen aber noch nichts über den Stärkegrad dieser Blutungen aus. Im Allgemeinen traten sie sehr plötzlich und ziemlich stark auf. Häufig erbrachen die Patienten sogar mehrere Liter in wenigen Minuten und wurden dann oft in diesem Zustand höchster Lebensgefahr in die Klinik eingewiesen. Die allgemeine Blutungsbereitschaft durch die Thrombozytopenie oder durch eine leicht gestörte Leberfunktion hat sich des öfteren bereits durch häufiges Nasenbluten angekündigt. Auch ein sanguinolenter Foetor ex ore wurde einmal konstatiert.

3. Postsplenektomieblutungen: Von 24 Patienten waren 15 - mehr als die Hälfte - vor der Aufnahme in unsere Klinik bereits splenektomiert

worden. Nur in einem Fall (H. Ho...) war im 12. Lebensjahr die Milzexstirpation mit einer splenorenalen Anastomose verbunden worden, die aber inzwischen wieder thrombosiert war.

In über 80 % der Fälle, bei 13 von 15 splenektomierten Patienten traten, manchmal nach wenigen Monaten, meist nach ein bis zwei, in Einzelfällen nach 5, 7 oder auch 11 Jahren erneut Blutungen auf (Tab. II). Diese in der Klinik so gefürchteten "Postsplenektomieblutungen" nahmen z.T. noch bedrohlichere Ausmaße an als vor der Splenektomie. Es sind in manchen Fällen recht zahlreiche Perioden derartiger Postsplenektomieblutungen bekannt, oft 7 bis 8 oder noch mehr. Häufig waren sie wieder von Teerstühlen begleitet, so daß der Blutverlust enorm war und dringende chirurgische Hilfe nötig wurde, um der daraus resultierenden Anämie mit einem Hb-Abfall bis zu 20 % zu begegnen. Bei der 15-jährigen Patientin G. Li... traten diese Blutungen mit Vorliebe an die Jahreszeiten Frühjahr und Herbst gebunden, bei der 17-jährigen G. Wa... meist in Abhängigkeit von der Mensis, oft begleitet von Fieber und Kopfschmerzen, auf. Zwei Patienten hatten weder vor noch nach ihrer Milzexstirpation Blutungen (K. Ne..., H. He...). Die Indikation für die Splenektomie bestand bei ihnen anscheinend allein in der Splenomegalie. Dabei soll der Patient K. Ne... seit der Entfernung der Milz mit 20 Jahren in seiner Konstitution kräftiger geworden sein.

Im allgemeinen hatte die Splenektomie vor allem in noch jungen Jahren zu keiner Besserung, eher zu einer Verschlechterung des Krankheitsbildes geführt (Tabb. II). Denn in den meisten Fällen waren die Blutungen nach der Milzextirpation viel häufiger.

Ohne Milzexstirpation	3 Nichtbluter	6 ÖV-Bluter
Nach Milzexstirpation	2 Nichtbluter (vor und nach ME blutungsfrei)	13 Postsplenektomiebluter

ME = Milzexstirpation
ÖV = Ösophagusvarizen

Tab. II Ösophagusvarizenblutungen bei Patienten mit und ohne Milzexstirpation bis zum Zeitpunkt der Diagnosestellung des Pfortadercavernoms

Die Indikationen für diese frühzeitigen Splenektomien lauteten im allgemeinen: starke Anämie, Pancytopenie, splenomegale Markhemmung, Milzvenenstenose, häufige Teerstühle oder Blutungen. Mit einer Ausnahme war praktisch in allen Fällen die Splenektomie durchgeführt worden, ohne daß man vorher das Grundleiden "Pfortadercavernom" durch Spezialmethoden sicher diagnostiziert hatte.

4. Diagnose

a. Ösophagoskopie: In einem Fall (E. Ob...) untersuchte man in Wien die Ösophagusvarizen mit Hilfe der Ösophagoskopie. Allerdings wurde gleichzeitig unter dieser endoskopischen Sicht der therapeutische Schritt der Phlebosklerosierung vorgenommen.

b. Magen-Brei-Passage: Von den 24 an Pfortadercavernom leidenden Patienten waren 22 als Ösophagusvarizenträger bekannt. In 21 Fällen wurden diese durch den portalen Hochdruck entstehenden Ösophagusvarizen durch eine Ösophagus-Magen-Brei-Passage auf dem Röntgenschirm nachgewiesen und zwar mit zwei Ausnahmen immer vor dem ersten chirurgisch-therapeutischen Eingreifen. Sie wurden meist im Jugendlichenalter zwischen 14 - 18 Jahren festgestellt. Dabei lagen leichtere und schwerere Formen vor. Der anatomischen Lage gemäß beobachtete man sie stets in der aboralen Hälfte des Ösophagus in mehr oder minder großer Stärke. Sie konnten sich nach kranial bis zum Aortenbogen oder gar bis in die Höhe der Schlüsselbeinebene ausdehnen. Nach kaudal griffen sie gerne auf den Fornix ventriculi über, so daß auch leicht ein Ulcus ventriculi vorgetäuscht werden konnte.

c. Laparoskopie: Einmal bediente man sich auswärts bei einer Patientin (J. Schl...) zur Klärung ihres Grundleidens der Laparoskopie. Aber mit dieser Methode allein war die Diagnose des Pfortadercavernoms nicht möglich.

d. Splenoportographie: Um den Pfortaderhochdruck und die Lokalisation des portalen Blocks, das prähepatische Pfortadercavernom, im Speziellen diagnostizieren zu können mußte daher in allen Fällen eine Splenoportographie durchgeführt werden. Zweimal wurde die "unblutige" Methode, ansonsten stets die blutige oder offene Portographie in Verbindung mit einer Laparotomie angewandt. In 4 Fällen wurde sie erst bei der Milzexstirpation intra operationen ausgeführt.

In 15 Fällen gelang es, den portalen Hochdruck entweder in der Milz oder in einem der Pfortaderäste manometrisch zu messen. Dabei ergab sich ein Durchschnittswert von 34,8 cm H_2O (Tab. VIII). Der Maximalwert lag bei 48 cm H_2O, der Minimalwert bei 20 cm H_2O.

Die Splenoportographie erlaubte im allgemeinen, einen Überblick über das gesamte Pfortadergefäßsystem zu gewinnen. Die endgültige Diagnose des "prähepatischen Pfortadercavernoms" und die feineren Details dieser pathologischen Veränderung der Pfortader konnten in jedem Fall nur mit dieser Methode präzisiert werden, allerdings in 3 Fällen erst beim 2. bzw. 3. Mal. Nur bei einer Patientin (C. Ste...), bei der das Cavernom auf Grund des Portogramms zweifelhaft war, wurde erst bei dem Versuch, eine portocavale Anastomose anzulegen, die endgültige Diagnose gestellt. Das Kontrastmittel wurde bei der unblutigen Methode möglichst nahe am Milzhilus eingespritzt, so daß sich zuerst die v. lien. und von dort aus die Pfortader darstellte, bei der blutigen Portographie dagegen in einen Ast der v. mes. sup. oder des großen Netzes, so daß sich zuerst die Mesenterialvene mit Kontrast anfüllte. Dieser Vorgang wurde auf Röntgenserienaufnahmen festgehalten oder in den letzten Jahren auf dem Fernsehschirm beobachtet.

In 20 Fällen konnte man in Richtung Leberhilus keinen eindeutigen Pfortaderstamm identifizieren (Abb. 4, 5, 7 a, 8 a).

Ausdehnung des Cavernoms im Pfortaderbereich	Zahl der Fälle
Fehlen eines Pfortaderhauptstammes	20
Partiell intakter Pfortaderstamm	4
Gleichzeitige Ausdehnung des Cavernoms auf die Milzvene (Cavernomatose)	5

Tab. III: Ausdehnung des Cavernoms im Pfortaderbereich, wie sie auf dem Splenoportogramm festgestellt wurde.

An seiner Stelle verfolgte man vielmehr multiple, gewundene Gefäße, gewissermaßen ein stark ineinander geschlängeltes Konglomerat von hepatofugalen und -petalen, oft bleistiftdicken Venen. Es füllten

sich also zahlreiche Pfortaderäste an, ohne daß ein typischer Hauptstamm nachzuweisen war.

Neben diesen Formen, wo portographisch eine eigentliche Pfortader gänzlich fehlte, zeichnete sich in 4 Fällen auf den Serienaufnahmen sehr wohl ein kurzer, partiell völlig intakter, kleinfingerdicker oder auch anormal weiter Pfortaderstamm ab, von dem eine deutlich sichtbare v. coron. ventriculi abging und der sich erst unmittelbar vor der Leberpforte in ein Knäul von kleinkalibrigen Venen auflöste (Abb. 5). Oder aber die intakte Pfortader erweiterte sich kurz vor ihrem Eintritt in die Leber sehr stark varikös, um dann wieder in annähernd normale intrahepatische Pfortaderäste zu münden. Nur in einem Fall war das Pfortadercavernom sowie die v. lien. fast völlig thrombosiert und verschlossen (J. Schl...). Meistens aber war das Gebiet des Pfortadercavernoms für das Kontrastmittel einwandfrei durchgängig.

Häufig mündete in die Pfortader eine sehr stark verbreiterte v. lien.. Manchmal füllte sich auch am Milzhilus ein stark geschlängeltes Venenkonvolut ganz im Sinne eines Milzvenencavernoms, wie das in 5 Fällen auch durch eine Operation bestätigt wurde. Sehr deutlich stellte sich im allgemeinen auch das ausgedehnte Kollateralnetz dar, welches bewies, daß die Leber über Umgehungsbahnen Pfortaderblut zu erhalten versuchte. (Abb. 6) Am besten ließ sich das Kollateralsystem über die vv. gastricae breves zum Ösophagus und Magen, häufig sogar bis zur Einmündung in die v. azygos verfolgen. Die varikös erweiterte, ebenfalls oft geschlängelte und mit reichlichen Kollateralen versehene v. coron. ventric. trat durch den Reflux des Kontrastmittels, der auf den portalen Hochdruck zurückzuführen ist, einwandfrei hervor. Diese retrograde Füllung erstreckte sich auch je nach der angewandten Methode auf die v. mes. sup. bzw. v. lien..

In den Fällen, wo das Splenoportogramm auch über die Leberdurchblutung und die intrahepatischen Verzweigungen der Pfortadergefäße Auskunft gab, war es gewissermaßen zum Hepatosplenoportogramm erweitert. An Stelle eines normalen intrahepatischen Gefäßbaumes mit reichlicher Blutversorgung der Leber beobachtete man, wie sich die geschlängelten Venen des Pfortadergebietes innerhalb der Leber unregelmäßig aufteilten bzw. wie die Durchblutung innerhalb der Leber vermindert war oder wie die intrahepatischen Aufzweigungen im Sinne

einer Leberzirrhose rarifiziert waren.

In 4 Fällen mußte zur genauen Klärung der Pfortadergefäßverhältnisse eine Splenoportographie wiederholt werden. Bei dem Patienten E. So... war sie sogar ein drittes Mal notwendig geworden.

e. Differentialdiagnose: Auf Grund der Symptome wurden häufig, allerdings meistens vor der Splenoportographie, differentialdiagnostisch noch folgende Krankheiten in Erwägung gezogen:
- Pfortaderthrombose (E. Br..., G. Zi...)
- Chronische Milzvenen- und Pfortaderstenose (Schr..., So...)
- Banti-Syndrom bei Milzvenenthrombose (in 6 Fällen)
- Ulcus ventriculi wegen Hämorrhagien aus dem Magen (Be..); einmal wurde jahrelang nach einem Magenulcus gesucht, das sich tatsächlich zu bestätigen schien (Ne...);
- Lebercavernom mit Pfortaderverschluß (in 3 Fällen)
- Abszeßbildung im Bereich des Milzlagers (Schr...)
- Posthepatischer Block: Striktur bzw. Stenose im Bereich der v. hepatica: Budd-Chiari-Syndrom (Hu...)
- Morbus WERLHOF (Ho...)
- Endometriose des Ösophagus (Wa...), weil bei der Patientin die Ösophagusvarizenblutungen in Abhängigkeit von der Mensis auftraten;

5. Therapie

Die akuten Symptome und das Ergebnis der Splenoportographie bestimmten im wesentlichen die Indikation für die chirurgischen Eingriffe. Insbesondere war - wie in einem Fall (C. Ste...) - für eine eventuelle portocavale Anastomose entscheidend, ob überhaupt noch ein intakter Pfortaderhauptstamm vorhanden war, bzw. für eine eventuelle splenorenale Anastomose, inwieweit die Milzvene einheitlich ausgebildet und wie groß ihr Lumen war. Dasselbe galt für die v. mes. sup. oder v. coron. ventriculi hinsichtlich einer in Frage kommenden mesentericocavalen bzw. coronariocavalen Anastomose.

a. Konservative Therapie und präoperative Vorbereitung: Nach Möglichkeit wurde, meist auch im Rahmen einer präoperativen Vorbereitung, versucht, rein konservativ über die Symptome, vor allem über die starken Hämorrhagien, Herr zu werden. Diese versuchte man durch

strenge Bettruhe und blutstillende Mittel, besonders diejenigen, die eine Konstriktion und Verdichtung der Kapillaren bewirken, wie Calciuminjektionen, Vitamin K, Koagulantien wie Thrombin und Fibrinogen, Vitamin B und C, dann durch Eisensubstitutions-Präparate, Infusionen, Sedierung, kalte Milch oder flüssige Breikost. Für hochgradige Anämien waren oft Bluttransfusionen über längere Zeit nötig. Bei der 17-jährigen Patientin G. Wa..., bei der die Blutungen in Abhängigkeit von der Mensis auftraten, wurde eine hormonelle Umstellung mit einem Ovulationshemmer versucht. Wegen erhöhter Blutungsbereitschaft stellte man das Ovar mit Anovlar ruhig, weil man eine Endometriose des Ösophagus in Verdacht hatte.

Mit dieser konservativen Therapie allein wurden insgesamt 4 Kranke (1, 4, 5, 13) versehen, ohne daß noch weitere einschneidendere Maßnahmen ergriffen werden mußten. Von der Sengstaken-Blakemore-Sonde wurde in keinem unserer Fälle Gebrauch gemacht. Für die präoperative Vorbereitung war ausschlaggebend das Blutbild und die Leberfunktion. Beides mußte durch interne Behandlung einigermaßen in den Normbereich gebracht werden.

b. Operationsbefunde:

aa. Anastomosenoperationen: Eine kausale Therapie zur Senkung des portalen Hochdrucks in Form eines Shunts zwischen dem Pfortader- und dem Vena-Cava-System wurde insgesamt 6 Mal bei 5 Patienten ausgeführt:

1. Portocavale Anastomose: Bei dem 9-jährigen Mädchen C. Ste... wurde im Status nach einer massiven Ösophagusvarizenblutung eine portocavale End-zu-Seit-Anastomose angelegt. Dazu hatte man sich entschlossen, weil auf dem Splenoportogramm bis unmittelbar zur Leberpforte ein intakter Pfortaderstamm zu sehen war, der sich dann varikös erweiterte. Bei der Operation befanden sich lebernah im Lig. hepatoduodenale sehr viele Kollateralgefäße, so daß sich das Freipräparieren recht schwierig gestaltete. Aber man drang zu keinem einheitlichen Pfortaderstamm vor, sondern die Pfortader war geteilt und bildete variköse Ausbuchtungen. Sie wurde für die End-zu-Seit-Anastomose durchtrennt. Das periphere Pfortaderlumen war dabei nur etwa bleistiftdick, also relativ eng. Ebenso ver-

suchte man in Marburg bei dem 15-jährigen E. So..., weil bei der Operation kein einheitlicher Pfortaderstamm zu finden war, das größte Leberhilusgefäß für einen Shunt mit der v. cava zu verwenden, der aber mißlang. Auch dieser Eingriff wurde durch die üblichen Verwachsungen und eine vergrößerte Leber erschwert. Nach 5 Jahren wurde eine Shuntoperation wiederholt, aber ohne Erfolg.

2. Splenorenale Anastomose: Eine splenorenale Anastomose wurde in Marburg bei dem 11-jährigen Jungen D. Ot... angelegt. Die Indikation lautete: Hypersplenismus und Pfortadercavernom mit Blutungen. Es wurde eine "riesige Zuckergußmilz" exstirpiert, von der sich zahlreiche Kollateralen zum Magen hin ausgebildet hatten. Der Durchmesser der Anastomose betrug etwa 4 - 5 mm.

Bei einem anderen Jungen war bereits vor der Aufnahme in unsere Klinik an der Universitätskinderklinik in München mit 12 Jahren eine splenorenale Anastomose gemacht worden (Prof. Dr. A. Oberniedermayr). Das Darstellen des Milzhilus mit den stark verdickten und geschlängelten Hilusvenen bereitete erhebliche Schwierigkeiten. Die Milzvene war außerordentlich lang. Nach Entfernung der Milz wurde der Stumpf der v. lien. durch einen Mesocolonschlitz hindurchgezogen und End-zu-Seit mit der Nierenvene anstomosiert. Inzwischen war das Gefäß voller Koagel, weshalb von einem kleinen Schnitt aus die Extraktion dieser Koagel durchgeführt wurde. Danach erwies sich die Anastomose als einwandfrei durchgängig (H. Ho...).

3. Mesentericocavale Anastomose: Dem 13-jährigen Mädchen R. Bo... wurde in Marburg eine mesentericocavale Anastomose angelegt, nachdem ihm 3 Jahre zuvor die Milz exstirpiert worden war und vor 3 Monaten die letzte Postsplenektomieblutung stattgefunden hatte.

bb. Palliative Maßnahmen: An palliativen Maßnahmen wurden bei unseren Patienten folgende Operationen ausgeführt:

1. Operation nach LINTON: Bei der transthorakalen Umstechung der Ösophagusvarizen nach LINTON, der sich 8 Patienten, davon ein Mädchen nach einem mißlungenen Shunt (C. Ste...), unterzogen, wurden die in der Ösophagusschleimhaut befindlichen, varikös stark erweiterten, oft bleistiftdicken Venen, die meist in zwei bis

drei Hauptsäulen auftraten, cardiawärts bis in den Magen hinein verfolgt, wobei sie von oben nach unten und wieder zurück umstochen wurden. Die Indikation dieser Operation bestand mit einer Ausnahme immer in massiven Blutungen nach Splenektomie. Einmal sah man nach dem thrombotischen Verschluß einer portocavalen Anastomose in dieser Operation noch eine letzte Rettung (C. Ste...). In einem anderen Fall (C. Schn...) wurde nach Eröffnen des Zwerchfells auch gleich die Milz exstirpiert, um somit eine wirkungsvollere Unterbrechung des Kollateralkreislaufs zu erreichen.

2. Isolierte Splenektomie: In 6 Fällen, - das entspricht einem Viertel - wurde eine isolierte Milzexstirpation durchgeführt. Bei der Patientin J. Schl... bestand die Indikation allein in der enorm vergrößerten Milz, in den übrigen Fällen erwies sich überall eine splenorenale Anastomose als technisch unmöglich. Der meist kopfgroße Milztumor mußte oft aus mehr oder weniger starken Verwachsungen und Netzadhäsionen herausgelöst werden, in denen sich z.T. ein natürlicher Kollateralkreislauf mit prall gefüllten Venen ausgebildet hatte. Einmal lag ein Aszites mit einer Menge von 1,5 Litern vor (H. Ed...). In 4 Fällen wurde die Operation mit der Splenoportographie verbunden, bei den anderen war sie vorher erfolgt.

3. Devaskularisierung nach ALLISON: Diesem Eingriff unterzogen sich zwei Patienten. Es wurden hier Teile des Magens und des Ösophagus skelettiert und die zuführenden Venen zwischen Ligaturen durchtrennt. Bei der Patientin M. Pf... war das Skelettieren des Magens an der kleinen und großen Kurvatur nicht vollständig durchführbar, weil hochgradige Verwachsungen diese Manipulation äußerst erschwerten. Bei dem anderen (E. Ob...) wurde anschließend an diesen Vorgang prophylaktisch eine typische, mit Netz gesicherte Pylorotomie vorgenommen, um einem Reflux von Mageninhalt in den Ösophagus entgegenzusteuern, nachdem man sorgfältigst die nn. vagi geschont hatte. Während dieser Operation traten erneut Blutungen auf, die sich erst langsam einstellten.

4. Dissektionsligatur nach VOSSSCHULTE: Durch eine Gastrotomie wurde dem 32-jährigen Patienten G. Zi... eine VOSSSCHULTE-Prothese in die Cardia eingeführt und festgeknüpft, womit die Ösophagusvenen

unterbrochen wurden. Auch hier lagen ausgedehnte Verwachsungen des Netzes mit dem Peritoneum vor. Am 13. Tag nach der Operation zerfiel die Prothese und ging ordnungsgemäß per vias naturales ab.

5. Phlebosklerosierung der Ösophagusschleimhaut: Der Patient E. Ob.., der mit der Devaskularisationsmethode nach ALLISON und anschließender Pylorotomie operiert wurde, hatte hernach wiederum massive Rezidivblutungen. Darauf entschloß man sich zur Phlebosklerosierung der Ösophagusschleimhaut. Dazu mußte er von München nach Wien ins Sophienspital zu Prim. Dr. WODAK transportiert werden, wobei es unterwegs wieder zu gefährlichen Blutungen gekommen war. Mit Hilfe der Ösophagoskopie wurde in mehreren Sitzungen die gesamte Ösophagusschleimhaut von kranial nach kaudal durch Phlebozidinfiltrationen sklerosiert. Gleichzeitig stand er unter hämostyptischer und hämopoetischer Therapie. Noch vor Vollendung dieser stationären Behandlung brach eine neue, durch einen gleichzeitigen Kollaps sehr bedrohliche Blutung aus, die aber durch konservative Methoden schnell wieder beherrscht werden konnte.

6. Cardia- und Magenresektion: Bei dem Patienten E. So... wurde nach einem mißlungenen Shunt eine Cardiaresektion in Marburg durchgeführt. 5 Jahre vor ihrer Aufnahme in unsere Klinik hatte die Patientin M. Schr... nach starkem Bluterbrechen sich 4/5 des Magens nach Billroth II resezieren lassen müssen.

7. Wiederholungsinterventionen: Bei 5 Patienten waren Wiederholungsinterventionen zur Stillung der Hämorrhagien nötig. Vier Patienten wurden zweimal und einer viermal operiert. In zwei Fällen mußte eine LINTON-Operation wenige Tage nach einer mißlungenen portocavalen Anastomose (C. Ste...) bzw. 7 Jahre nach einer inzwischen thrombosierten splenorenalen Anastomose (H. Ho...) wegen Rezidivblutungen durchgeführt werden. Dem Patienten E. Ob... mußte man 6 Jahre nach einer ALLISON-Operation die Ösophagusvarizen phlebosklerosieren (s.o.). Ein Fistelverschluß war bei der Patientin G. Li... wenige Tage nach einer LINTON-Operation wegen einer Nahtinsuffizienz nötig geworden. Wegen ständiger Rezidivblutungen mußte sich der Patient E. So... 2 Shuntoperationen, einer Arterienligatur und einer Cardiaresektion unterziehen.

cc. Postoperative Behandlung und leichtere Komplikationen: Die Patienten wurden postoperativ zunächst mit Infusionen von Glucose, Invertzucker, Plasma, Aminosteril und außerdem antibiotisch mit Supracillin oder Reverin behandelt. Wo es nötig war, wurden noch Vitamine bzw. Strophantin gegeben. Auf diese Weise erholten sich die Operierten im allgemeinen schnell. In einem Fall mit Aszites ließ man die Flüssigkeit durch ein Drain nach der Operation weiterhin ablaufen, worauf auch eine Besserung eintrat (H. Ed...). Nach transthorakalen Eingriffen ging, manchmal unterstützt durch eine BÜLAU-Drainage, die temporäre Pleuraergußbildung und eine dadurch bedingte leichte Rechtsverlagerung des Herzens, wie man sie nach der Operation für einige Tage auf dem Röntgenschirm wahrnehmen konnte, ziemlich schnell zurück. In zwei Fällen verzögerten eine erhebliche Fieberreaktion infolge eines infizierten Hämatoms (B. Sp...) bzw. eine subcutane Fettgewebsnekrose (E. Ha...) den Wundheilungsprozeß.

In einigen Fällen, wo die Milz exstirpiert worden war, konnte ganz deutlich die Reaktion auf das Wegfallen der splenomegalen Hemmwirkung an dem Anstieg der Leukozyten von ca. 5 000 bis auf 26 000/mm^3 beobachtet werden. Noch evidenter war das Phänomen der Plättchenkrise, der reaktive Thrombozytenanstieg nach der Operation von ca. 60 000 bis auf 1 200 000/mm^3, der aber nach einiger Zeit in den Normbereich zurückkehrte.

6. Resultate der Therapie

Als wesentliche Kriterien für den Erfolg einer Therapie der portalen Hypertension müssen das Aufhören der Blutungen und der Rückgang bzw. das Verschwinden der Ösophagusvarizen als einer ständigen Blutungsgefahr betrachtet werden.

a. Konservative Therapie: Konservativ behandelt wurden 4 Patienten, davon waren drei bei der Diagnosestellung bereits splenektomiert, bei einer Patientin (Schr...) war eine Postsplenektomieblutung bekannt. In allen Fällen konnten röntgenologisch Ösophagusvarizen nachgewiesen werden, in zwei Fällen lagen Leberparenchymschädigungen vor. Im allgemeinen geht es ihnen heute ganz gut, abgesehen von leichteren Beschwerden wie Nervosität oder zeitweiligem Druck in der Herzgegend. Die Ösophagusvarizen blieben in diesen Fällen freilich unverändert.

b. Chirurgische Maßnahmen:

aa. Anastomosenoperationen:

1. Portocavale Anastomose: Bei der 16-jährigen Patientin C. Ste... thrombosierte die portocavale End-zu-Seit-Anastomose nach zwei Tagen, so daß wegen der plötzlichen massiven Blutungen die Varizenumstechung nach LINTON als Notoperation ausgeführt werden mußte, was der Patientin aber das Leben nicht mehr retten konnte. Auch im Fall E. So... kam es nach beiden Shuntversuchen zu Rezidivblutungen.

2. Splenorenale Anastomose: Der 11-jährige Patient D. Ot... war mit seiner splenorenalen Anastomose nach 3 Jahren absolut blutungsfrei, während bei dem anderen Jungen H. Ho.... sicher bekannt ist, daß die Anastomose thrombosierte.

3. Mesentericocavale Anastomose: Die 13-jährige Patientin R. Bo..., die mit einer mesentericocavalen Anastomose versehen worden war, zeigte postoperativ ebenfalls wieder Ösophagusvarizen auf dem Röntgenschirm. Nach 11 Monaten erlag sie einer plötzlichen massiven Rezidivblutung.

bb. Palliative Maßnahmen:

1. LINTON-Operation: Die Linton-Operation war als Palliativmaßnahme bei 8 Patienten ausgeführt worden. In 5 Fällen sind die Erfolge zufriedenstellend. Bei 3 Patienten traten in den darauffolgenden drei Jahren keine Blutungen mehr auf. Eine Patientin erfreut sich heute nach 8 Jahren abgesehen von zeitweiligen leichten Kopfschmerzen bester Gesundheit (G. Hu...). Sie hat inzwischen eine Geburt reibungslos überstanden, nachdem auch die Schwangerschaft völlig normal und ohne Komplikationen verlaufen war. Ein junger Mann (E. Ha...) klagt nach 3 Jahren über Aufstoßen, Sodbrennen und mehrere leichte Blutungen. Röntgenologisch wurde in einem Fall (H. Ho...) eine leichte Einengung des Ösophagus knapp oberhalb des Zwerchfelldurchtritts beobachtet, die aber zu keiner wesentlichen Passagebehinderung führte. Bei einem 15-jährigen Mädchen (C. Schn...) wurde die Varizenumstechung mit einer Splenektomie verbunden. Aber nach 3 Jahren traten wieder häufige Postsplenektomieblutungen auf, so daß eine Lehre als Arzthelferin abgebrochen und gutachtlich eine Erwerbsunfähigkeit bestätigt werden mußte.

In all diesen Fällen konnten überall postoperativ noch mehr oder weniger grobmassige Ösophagusvarizen nachgewiesen werden, wenngleich sie z.T. in einer Rückbildung begriffen waren.

Zwei Patientinnen verstarben kurz nach der Operation. Bei dem 14 1/2-jährigen Mädchen G. Li... bildete sich am 7. und 8. postoperativen Tag ein ausgedehnter Erguß in der linken Pleurahöhle mit zweifacher Spiegelbildung und einem Spitzenpneu auf der linken Seite aus. Die Elektrophorese zeigte einen lebensbedrohlichen Eiweiß- und Albuminmangel bei noch guter Abwehrfähigkeit. Der mikrobiologische Befund des Pleurapunktates ergab grampositive Stäbchen sowie grampositive und gramnegative Kokken. Am 8. postoperativen Tag verabreichte man der Patientin einen Probetrunk von Mehtylenblau. Als daraufhin aus der Bülaudrainage eine blau gefärbte Flüssigkeit abfloß, war damit der Nachweis für eine Nahtinsuffizienz des Ösophagus erbracht. Dieser Tatbestand erforderte eine neue Operation und zwar einen transthorakalen Fistelverschluß des Ösophagus, der am 14. Tag nach der Varizenumstechung durchgeführt wurde. Im linken Thoraxraum traf man auf ein typisches Empyem mit ausgedehnter Kompressionsatelektase, besonders im linken Unterlappen. Der Ösophagus und die mediastinale Pleura waren in einer Ausdehnung von 2 Querfingern aufgegangen. Es wurde daher der Magenfundus hochgezogen und am höchsten Punkt der Ösophagusinzisionsstelle angenäht. Der ganze Thorax wurde von Fibrinauflagerungen im Bereich beider Lungenlappen gesäubert. Vor dem Wundverschluß wurde eine Drainage in den Sinus phrenicocostalis eingeführt. Aber in der darauffolgenden Zeit stellte sich keine Besserung ein. Am 12. Tag nach der zweiten Operation verursachte die Mediastinitis und das Pleuraempyem septische Temperaturen. Starke Elektrolytverschiebungen waren die Folge des ständigen Erbrechens. Dazu kam ein chronisches Subileusbild und ein schlechter Leberbefund, so daß sich das Krankheitsbild kontinuierlich verschlechterte und die Patientin am 22. Tag nach dem zweiten Eingriff unter Herz- und Kreislaufversagen bei Pleuraempyem und Mediastinitis verstarb.

Bei dem 9-jährigen Kind C. Ste..., dem nach massiven Ösophagusvarizenblutungen eine portocavale End-zu-Seit-Anastomose angelegt worden war, obwohl eine Pfortadermißbildung in Gestalt eines Pfortadercavernoms vorgelegen hatte, konnte man vorerst einen guten post-

operativen Verlauf beobachten, bis 2 Tage darauf eine erneute massive Rezidivblutung anzeigte, daß die Anastomose sich angeschlossen hatte. Eine letzte Rettung sah man daher am 3 . Tag nach der portocavalen Shuntoperation in der transthorakalen Varizenumstechung nach LINTON. Aber auch dieser Noteingriff konnte der Patientin nicht mehr helfen, so daß sie 8 Tage darauf verstarb.

2. Isolierte Splenektomie: Die alleinige Milzexstirpation war in 6 Fällen angewandt worden. Bei dreien sind auch postoperativ noch Ösophagusvarizen bekannt. In 2 Fällen traten in den darauffolgenden 5 Jahren keine Postsplenektomieblutungen auf, obwohl die eine Patientin B. Spa..., die auch vorher keine Blutungen gehabt hatte, 4 Monate nach der Operation an einem nicht zu klärenden, subakuten Abdominalgeschehen zu leiden hatte, nachdem in der Zwischenzeit wiederholt zunehmende Schmerzen in der Milzgegend, Auftreibung des Leibes und häufiges Erbrechen sie gequält hatten. Erst nach einem Jahr konnte die Ursache dieser Beschwerden anläßlich einer Relaparotomie als eine postoperative Adhärenz des Magencorpus an der vorderen Bauchwand mit entsprechenden Verziehungen und zeitweiligen Subileuszuständen geklärt werden. Man löste die vorwiegend im Dünndarmbereich vorliegenden ausgedehnten Verwachsungen und hoffte, durch Zugabe von Periston-N gegen neue Verwachsungen vorsorgen zu können. Aber trotzdem kamen in den folgenden Jahren die z.T. krampfartigen Bauchschmerzen nicht zum Verschwinden. Später dazutretende Menstruationsstörungen in Form von Oligo- und Hypomenorhöen zentraler Genese und Herzbeschwerden bei geringsten Antrengungen beeinträchtigten bis zum heutigen Tag ständig ihren Gesundheitszustand.

Bei dem dritten Patienten (H.Ed...), der seine Berufsarbeit wieder völlig hatte aufnehmen können, traten 2 Jahre später nach konzentriertem Whisky-Genuß und 4 1/2 Jahre später mehrere Postsplenektomieblutungen auf, wobei er in größeren Mengen dunkelrotes Blut erbrach, was ihn zeitweise bis zur Bewußtlosigkeit geführt haben soll. Die Magen-Brei-Passage ergab ausgedehnte Ösophagusvarizen. Die Blutungen wurden in der Medizinischen Universitätsklinik in München konservativ zum Stehen gebracht und der Anämie wurde durch Eisensubstitution abgeholfen. Ein Verdacht auf Hämoblastose wegen der leukämoiden Reaktion des Blutes konnte jedoch durch Sternalpunktion und Myelotomie nicht bestätigt werden.

Nach diesem stationären Aufenthalt wurde der Patient über die Schwere seines Krankheitsbildes und die zu ergreifenden Maßnahmen voll orientiert und mit einem Medikamentenkasten versehen, der eine Flügelkanüle, 2 Ampullen Pitressin, ein Infusionsbesteck, 500 ml 5%ige Glucose und eine Sengstaken-Blakemore-Sonde sowie die dazu nötigen Anweisungen für den Fall einer plötzlichen Blutung enthält. Außerdem mußte ihm nahegelegt werden, sich zu schonen und schwere Belastungen zu vermeiden.

Von zwei Patientinnen wissen wir, daß sie kurz nach der Splenektomie gestorben sind. Die erste (J. Schl...) starb mit 30 Jahren 5 Wochen nach der Operation, nachdem sie bereits nach Hause entlassen war. Sie hatte eine völlige Thrombose der v. lien. und der v. portae. Weder vor noch nach ihrer Splenektomie waren Hämorrhagien bekannt. Die Todesursache ist nicht bekannt. Die zweite, eine in Marburg splenektomierte Patientin (F. Sta...), die außer an ihrem Pfortadercavernom noch an einem starken Leberschaden litt, erlag am 6. Tag nach der Operation einer erneuten Blutung und verstarb im Coma hepaticum.

3. ALLISON-Operation: Bei beiden Patienten, die nach dem Verfahren von ALLISON operiert wurden, zeigten sich die Ösophagusvarizen weiterhin bei der Magen-Brei-Passage, weshalb man den Patienten trotz ihres Wohlbefindens weitere Schonung und weiche, gut zu kauende Nahrung empfehlen mußte. Heute, nach 5 Jahren klagt die Patientin M. Pf... über keinerlei Beschwerden mehr und ist mit ihrer Gesundheit bestens zufrieden. Dem zweiten Patienten E. Ob... ging es recht gut, bis nach 2 1/2 Jahren wiederholt Teerstühle auftraten. Die ständigen Blutungsrezidive nahmen nach 6 Jahren ein solches Ausmaß an, daß er - wie schon berichtet - zur Phlebosklerosierung der Ösophagusschleimhaut nach Wien transportiert werden mußte. Der Erfolg scheint jetzt nach einem halben Jahr sehr zufriedenstellend zu sein.

4. VOSSSCHULTE-Operation: Bei dem 32-jährigen Patienten G. Zi..., der sich der Operation nach VOSSSCHULTE unterzogen hatte, traten nach 2 Jahren geringe Rezidivblutungen auf, womit der Status quo wieder erreicht war. Sie wiederholten sich in den folgenden Jahren in mittlerem Ausmaß. Er konnte alles essen, mußte aber gut kauen, weil größere Bissen hängen blieben. Ansonsten fühlte er sich wohl

und konnte seinen Beruf mit leichter körperlicher Arbeit ausführen. Nach 4 1/2 Jahren war sein Allgemeinzustand recht gut. Die Leber war um 3 - 4 Querfinger vergrößert, wobei vor der Operation schon schwach pathologische Werte festgestellt worden waren. Nach 7 Jahren jedoch trat plötzlich erneut eine massive Blutung auf. In einem auswärtigen Krankenhaus versuchte man den nun 39-jährigen Patienten durch Blutübertragungen zu retten, was aber, weil die Leber diesmal versagte, nicht gelang, so daß er starb.

5. Phlebosklerosierung der Ösophagusschleimhaut: Von dem anscheinend recht vielversprechenden Erfolg der Phlebosklerosierung des Ösophagus wurde bereits berichtet. Der Bestand der Ösophagusvarizen wurde durch diese Manipulation nicht verändert, sondern lediglich durch eine Verlagerung in die sichere Tiefe geschützt.

6. Cardia- bzw. Magenresektion: In beiden Fällen, wo eine Cardia- bzw. Magenresektion durchgeführt wurde, kam es zu Rezidivblutungen. Bei dem Patienten E. So..., bei dem außerdem als postoperative Komplikation eine Refluxösophagitis bekannt ist, zwangen die Hämorrhagien zu einer Ligatur der A. coeliaca und der A. mes. sup.. Aber auch hier blieb wie bei dem darauffolgenden zweiten Shuntversuch der erwünschte Effekt einer Besserung des Krankheitsbildes aus. Die Ösophagusvarizen blieben stets unverändert. Ein Spätergebnis konnte nicht ermittelt werden.

7. Wiederholungsinterventionen: In dem Fall von E. Ob... ist das Ergebnis bis jetzt wenige Monate nach der Phlebosklerosierung sehr gut. Auch der Patient H. Ho... konnte nach seiner 2. Operation, einer Varizenumstechung, in gutem Allgemeinzustand entlassen werden. Von den vier Versuchen bei dem Patienten E. So..., die Blutungen zum Stehen zu bringen, führte keiner zu einem Erfolg. Zwei Patientinnen verstarben kurz nach ihrer 2. Operation, eine nach einer LINTON-Operation (C. Ste...), die andere nach dem Fistelverschluß am Ösophagus (G. Li...).

Soweit von den Ösophagusvarizen nach den verschiedenen Operationen überhaupt etwas bekannt ist, sind sie in unseren Fällen postoperativ nirgends zum Verschwinden gekommen. Lediglich in jeweils zwei Fällen nach einer LINTON-Operation und nach einer Milzexstirpation hat man den Eindruck, daß sie im Begriff sind, sich

Operation	Anzahl	in %	keine postoperativen Blutungen	in %	post operative Blutungen	in %	Exitus	in %	Spätergebnis unbekannt	in %
Anastomosen-Operationen:										
Portocavale Anastomose	2	7,4			2	7,4				
Splenorenale Anastomose	2	7,4	1	3,7	1	3,7				
Mesentericocavale Anastomose	1	3,7					1	3,7		
Nicht genauer bezeichneter Shunt	1	3,7			1	3,7				
Zusammen:	6	22,2	1	3,7	4	14,8	1	3,7		
Palliative Operationen:										
LINTON	8	29,6	3		2	7,4	2	7,4	1	3,7
Milzexstirpation	6	22,2	2	7,4	1	3,7	2	7,4	1	3,7
ALLISON	2	7,4	1	3,7	1	3,7				
VOSSSCHULTE	1	3,7					1	3,7		
Phlebosklerosierung	1	3,7	1	3,7						
Cardia- bzw. Magenresektion	2	7,4			2	7,4				
Arterienligatur	1	3,7			1	3,7				
Zusammen:	21	77,8	7	25,9	7	25,9	5	18,5	2	7,4
Gesamtergebnis aller Operationen	27	100	8	29,6	11	41	6	22,2	2	7,4

Tab. IV: Ergebnis der Operationen

zurückzubilden (Abb. 7 b - c, 8 b - d). Trotzdem blieben zwei davon nicht vor einer Rezidivblutung bewahrt.

c. Gesamtergebnisse:

Nach 2 - 8 Jahren sind, bezogen auf die Gesamtzahl der Patienten in 21 % (= in 5 Fällen), bezogen auf die Gesamtzahl der Operationen in 41 % (= nach 11 Operationen) Rezidivblutungen aufgetreten (Tab. V). Von den 24 Patienten sind 3 kurz nach der Operation gestorben; das ist eine Letalität von 12, 5 %.

	Gesamtergebnis der Behandlung aller 24 Patienten (konservative + chirurg. Therapie)		Ergebnis der 27 durchgeführten Operationen (bei 21 Patienten)	
	Anzahl der Patienten	in Prozent	Anzahl der Operationen	in Prozent
Exitus	6	25 %	6	22 %
Rezidivblutungen	5	21 %	11	41 %
Keine Blutungen	13	54 %	10	37 %
(in 2 Fällen ist Langzeitergebnis unbekannt)				

Tab. V Behandlungsergebnisse nach 2 - 8 Jahren

Sie steigt nach einem Jahr auf 21 % (= 5 Exitus) und nach 7 Jahren auf 25 % (= 6 Exitus). Sie ist bei den palliativen, lokalen Maßnahmen mit 24 % (= 5 Exitus bei 21 Operationen) etwas größer als bei den Shuntoperationen mit 17 % (= 1 Exitus bei 6 Operationen) (Tab. IV).

2 Patienten erlagen massiven Rezidivblutungen 11 Monate nach Anlegen einer mesentericocavalen Anastomose (R. Bo...) bzw. erst 7 Jahre nach einer VOSSSCHULTE-Operation (G. Zi...). 2 Patientinnen verstarben kurze Zeit nach der Splenektomie (J. Schl..., F. Sta..), eine davon infolge ihrer Leberzirrhose im Coma hepaticum. In den weiteren beiden Fällen wurde als Todesursache Herz- und Kreislaufversagen kurze Zeit nach der Operation angegeben, bei der einen

Patientin verbunden mit Pleuraempyem und Mediastinistis infolge einer Nahtinsuffizienz nach einer LINTON-Operation (G. Li...), bei der anderen nach einer portocavalen Anastomose mit darauffolgender Varizenumstechung nach LINTON (C. Ste...).

7. Obduktionsbefunde

Von den 6 Verstorbenen liegen in 2 Fällen Obduktionsbefunde vor, die hier auszugsweise wiedergegeben werden:

Fall 1: R. Bo...:

13-jährige Patientin, 1 Woche nach mesentericocavaler Shuntoperation, älterer Infarkt und Atrophie des linken Leberlappens; atypische bis fehlende intrahepatische Aufzweigung der Pfortader; Massenblutung in Magen-Darm-Kanal; Ösophagusvarizen; Dilatation der Herzventrikel; keine Zirrhose;
Todesursache: Massenblutung

Fall 2: C. Ste...:

9-jährige Patientin, 11 Tage nach einer portocavalen Shuntoperation und 8 Tage nach LINTON-Operation; frische Thrombose im Operationsbereich bis in den Anfang der intrahepatischen Äste mit fast völligem Verschluß der notizbleistiftdicken Anastomose; variköse Erweiterung des lebernahen Pfortaderanteils; frische 5 cm lange Thrombose der v. mes. sup.; Zustand nach Splenektomie; Suffizienz aller Nähte; Rekanalisierung der Nabelvene auf einer 5 cm langen Strecke an der Leberpforte; Ösophagusvarizen; Verblutung in den Magen-Darm-Trakt;

Mäßige Hypertrophie des rechten Herzens, Dilatation beider Ventrikel; leichte Stauung und Ödem der Lunge; akute Tracheobronchitis; Pleuritis serofibrinosa; Aszites 150 cm^3; Stauung und Ödem der Leber; frische anämische Nekrose in der Leber;

Histologie: Im lebernahen Pfortaderanteil: variköse Erweiterung der Pfortader mit organisierten und frischen Thrombosen; Sklerose der Gefäßwand.

TEIL C

Diskussion

1. Ätiologie

Was die Ätiologie des Pfortadercavernoms betrifft, so läßt man heute zwei Möglichkeiten der Pathogenese gelten: a. Die Rekanalisation einer Pfortaderthrombose; b. Eine angeborene Fehlbildung der Pfortader im Sinne einer Ausdehnung der physiologischen Obliteration der v. umb. auf die v. portae.

a. Rekanalisation einer Pfortaderthrombose: Weil die Pfortaderthrombose auf einen ganzen Komplex von Entstehungsursachen zurückzuführen ist, wird in den allermeisten Fällen in ihr die Ursache des Pfortadercavernoms zu suchen sein. So verhält es sich auch bei unserem Krankengut (Tab. VI). Mit einiger Wahrscheinlichkeit kann man auf Grund der einzelnen Anamnesen in 16 von 24 Fällen (= 2/3 wie bei LEGER (90) und Mitarbeitern) die Ursache des Pfortadercavernoms einer Pfortaderthrombose zuschreiben. In der Mehrzahl liegt wohl ein entzündlicher Prozeß in Gestalt einer Pylephlebitis zugrunde.

aa. Postnatale Omphalitis: Diese Pylephlebitis kann man in 6 Fällen auf eine postnatale Omphalitis zurückführen, die in 2 Fällen von den Patienten mit Sicherheit angegeben werden kann (E. Rz..., D. Ot...). Bei den 4 weiteren deuten verschiedene Tatsachen auf eine Nabelvenensepsis nach der Geburt hin:

1. Die ersten akuten Symptome waren schon sehr bald im Kindesalter, vor dem 10. Lebensjahr (67) aufgetreten, so daß die cavernöse Transformation bereits sehr früh stattgefunden haben muß. Das spricht gegen eine traumatische Genese, zumal in dieser Richtung auch nichts bekannt ist.

2. Aus der Anamnese erfährt man zahlreiche Kinderkrankheiten wie Masern und Scharlach (GRUBER, RISEL). Eine Patientin (G. Hu...) hatte mit 1 1/2 Jahren Typhus. Zwei Patientinnen wissen von multiplen Eiterungen an Gelenken (G. Li...) bzw. Furunkulosen (C. Schn...) und einer doppelseitigen Lungenentzündung im Säuglingsalter zu berichten. Man kann sich vorstellen, daß all diese Infektionen eine entzündliche Grundlage bilden können, auf der sich durch Ausdehnung eines putriden Prozesses eine Omphalitis

entwickeln kann.

Thrombose der Pfortader auf dem Boden einer			
Pylephlebitis infolge einer			
Omphalitis	in	6	Fällen
Appendizitis	in	4	Fällen
Cholezystitis	in	1	Fall
auf dem Boden eines			
Traumas	in	4	Fällen
Peri- oder postnatale Entstehung des Pfortadercavernoms	in	9	Fällen
Gesamtzahl		24	Fälle

Tab. VI: Mutmaßliche Ätiologie des Pfortadercavernoms bei unseren 24 Fällen

bb. Infektionen im Bauchraum: Infektionen im Bauchraum sind in 5 Fällen bekannt. Sie traten niemals in der Kindheit, sondern im 2. - 4. Lebensjahrzehnt auf. In 4 Fällen lag eine Appendizitis z.T. mit nachfolgender Peritonitis oder Gelbsucht vor. Der Zeitraum, nach dem die ersten Symptome auftraten, reicht von 2 bis 17 Jahren. Bei der 5. Patientin F. Sta... lassen häufige Gallenbeschwerden und -koliken im Alter von 37 Jahren, die sich über 20 Jahre hinzogen, an eine Cholelithiasis mit cholecystitischen Begleitprozessen denken. Das ungewöhnlich hohe Alter von 62 Jahren, in dem sich das klinische Bild der portalen Hypertension manifestierte, machte diese Annahme noch wahrscheinlicher. Die cavernöse Umwandlung wird hier vermutlich sehr langsam durch viele kleine, aufeinanderfolgende thrombotische Schübe vor sich gegangen sein, so daß das Krankheitsbild erst nach 25 Jahren zum Durchbruch kam (81, 90). Überhaupt zeigen diese wenigen Beispiele deutlich, mit welch unterschiedlicher Geschwindigkeit die cavernöse Transformation

sich abspielen bzw. wie lange der Organismus den prähepatischen Block durch kompensatorische Vorgänge ausgleichen kann.

Patient	Art der abdominellen Infektion	im Alter von	Auftreten der ersten klinischen Symptome
K. Ne...	Appendizitis + Peritonitis	10 J.	nach 17 Jahren
M. Schr.	Appendizitis + Sepsis + Gelbsucht	31 J.	nach 2 Jahren
M. Pf...	Appendizitis	21 J.	nach 5 Jahren
E. Br...	Appendizitis	16 J.	nach 15 Jahren
F. Sta..	Cholezystitis	37 J.	nach 25 Jahren

Tab. VII: Infektionen im Bauchraum

In ein bis zwei Fällen erschwerten ja auch deutliche Spuren dieser abdominellen Infektionen eine spätere Operation in Form von ausgedehnten, peritonealen Verwachsungen (Tab. VII).

cc. Traumatische Genese: 4 Patienten lassen auf Grund ihrer Anamnese eine traumatische Genese der Pfortaderthrombose vermuten. Die Patientin A. Schm... erlitt mit 16 Jahren einen Unfall, von dem ihr eine Rückgratverkrümmung blieb. Daß dabei gleichzeitig innere Eingeweide und die Pfortader in Mitleidenschaft gezogen wurden, ist unschwer vorstellbar. Die ersten Ösophagusvarizenblutungen traten 17 Jahre später auf. Ähnlich wird es bei dem Mädchen G. Wa... gewesen sein, das mit 8 Jahren einen Schlittenunfall mit einem stumpfen Oberbauchtrauma hatte. Hier wurde zweimal portographiert, wobei beim ersten Mal eine Pfortaderthrombose diagnostiziert wurde. Erst bei der zweiten Portographie zwei Jahre später stellte sich das Cavernom in aller Deutlichkeit dar, so daß es nahe liegt, den Vorgang der cavernomatösen Umwandlung in diese Zeitspanne zu verlegen. Bei den

anderen beiden Patientinnen (J. Schl., J. Be...) ist auffällig, daß ihre ersten akuten Symptome der portalen Hypertension erst im 3. bzw. 4. Lebensjahrzehnt, und zwar jeweils kurz nach einer Entbindung auftraten. Dieses relativ hohe Manifestationsalter spricht mehr für ein später erworbenes Pfortadercavernom. Eine geringfügige Verletzung der Pfortader - auch nur ihrer Intima - während der Geburt durch Druck oder Zerrung kann hier eine Thrombose der Pfortader ausgelöst haben.

b. Peri- oder postnatale Entstehung des Pfortadercavernom: In den übrigen 9 Fällen findet man wenig Anhaltspunkte für eine bestimmte Pathogenese. Nur eines ist ihnen allen gemeinsam, daß es sich überall wegen der relativ früh auftretenden Symptome um ein ausgesprochen kindliches Pfortadercavernom handelt. Daher kann man annehmen, daß die cavernöse Transformation bereits peri- oder unmittelbar postnatal stattgefunden hat. Meistens wird wohl auch hier eine Nabelvenensepsis vorgelegen haben. Aber es ist nicht möglich, nachträglich mit Sicherheit zu entscheiden, in welchen Fällen es sich nicht doch um eine Ausdehnung der physiologischen Obliteration der Nabelvene auf die Pfortader gehandelt hat.

Man muß sich auch fragen, ob manchmal nicht auch gleichzeitig mehrere Faktoren mit im Spiele waren, die den cavernösen Umwandlungsprozeß stimulierten bzw. begünstigten. Eine Milzexstirpation dürfte wohl trotz der großen Anzahl unserer splenektomierten Patienten kaum als blutverändernde oder chirurgisch traumatische Komponente (144) anzunehmen sein. Aber vielleicht darf man bei dem einen oder anderen Patienten einer mehr oder weniger stark fortgeschrittenen Leberparenchymschädigung eine pathogenetisch unterstützende Funktion bei dem pylethrombotischen Prozeß zuschreiben.

2. Symptomatologie

a. Beziehungen zwischen Leberschädigung und Pfortadercavernom: Damit erhebt sich überhaupt die Frage, ob zwischen der Leberzirrhose und dem Pfortadercavernom, wenn beides gleichzeitig auftritt, nicht wechselseitige Beziehungen bestehen, d.h., ob nicht die eine Krankheit die Entwicklung der anderen stimulieren bzw. verschlimmern kann. Denn es ist auffällig, daß 11 von 24, d.h. fast die Hälfte

(45 %) unserer Patienten an einer Leberparenchymschädigung leiden, obwohl doch vielfach die Forderung der Integrität der Leber beim Pfortadercavernom gestellt wird (7). In den meisten Fällen war sie allerdings nur leichten Grades. Mit einer Ausnahme lag nirgends ein Aszites vor. Um vielleicht eine etwaige Beziehung zur Grundkrankheit herauszufinden, wird es von Bedeutung sein, so weit wie möglich der jeweiligen Ursache der Leberfunktionsstörung nachzugehen:

1. Ein Alkoholabuses ist nirgends bekannt. Nur in einem Fall (M. Pf...) liegt mit Sicherheit eine beginnende Zirrhose nach frischer und chronischer Hepatitis vor. Wie weit das auch bei anderen zutrifft, kann man nicht sagen.

2. Das portale Venensystem liegt zwischen zwei Kapillarsystemen, dem Darm und der Milz auf der einen Seite und den Lebersinusoiden auf der anderen Seite (69). Durch das Pfortadercavernom mit seinen unregelmäßigen, buchtigen, miteinander kommunizierenden Blutbahnen ist gleichsam ein drittes, unphysiologisches Kapillarsystem zwischengeschaltet. Inwieweit dadurch eine Verminderung der Leberdurchblutung verursacht wird und sich auf die Leber auswirkt, darüber ist man noch zu keiner einmütigen Einsicht gelangt (88, 90). Denn obwohl das portale Blut durch das Pfortadercavernom gestaut und in seinem direkten Strom zur Leber behindert wird, kann es durch die zahlreichen Umgehungsbahnen der paraportalen und der SAPPEYschen Venen, die ja in die Leberkapsel eindringen, in das Leberparenchym gelangen, so daß die Durchblutung der Leber durch das Pfortadercavernom durchaus nicht beeinträchtigt sein muß. Eine leichte Hypovaskularisation würde außerdem, wie das ja bei der portocavalen End-zu-Seit-Anastomose im Sinne einer ECKschen Fistel untersucht wurde, durch eine vermehrte Durchblutung durch die A. hepatica, deren Kalibererweiterung in den GLISSONschen Feldern in manchen Fällen nachgewiesen wurde, leicht kompensiert werden (77). Und doch kann auch die Durchgängigkeit sowohl des venösen Geflechtes im Cavernom als auch der oben genannten Umgehungsbahnen leicht entweder durch den hohen Strömungswiderstand oder durch Thrombosierungen oft in Frage gestellt sein. Deshalb muß man doch die Möglichkeit einer Leberschädigung durch eine dauernde Hypovaskularisation infolge des Pfortadercavernoms trotz

einer kompensatorischen Regulation durch die A. hepatica offen lassen. Meist wird die verminderte portale Durchblutung einen zirrhotischen Prozeß nicht gerade auslösen, wohl aber eine schon bestehende Leberinsuffizienz noch verschlimmern können. Auch wird verständlich, daß eine permanente Schädlichkeit auf die Leber wie die Hypovaskularisation sich klinisch meistens erst nach einer geraumen Zeit, also weniger beim Kind als vielmehr erst beim Erwachsenen manifestiert. Das trifft auch auf unsere Zirrhosepatienten zu, bei denen es sich nur um Erwachsene bzw. Jugendliche, niemals aber um Kinder unter 10 Jahren handelt. Bei einer gleichen Anzahl von Pfortadercavernompatienten im Kindesalter wäre der Prozentsatz von Lebergeschädigten erheblich geringer.

3. Dieser Tatbestand gilt in noch größerem Maße auch für eine weitere, ständig auf die Leber einwirkende Schädlichkeit, nämlich für den erhöhten Gehalt des Blutes der Pfortader an toxischem Ammoniak nach gastrointestinalen Hämorrhagien. Man kann sogar in vielen Fällen, besonders in denen mit leichter Leberfunktionsstörung, die Beobachtung machen, daß die Progredienz der Leberparenchymschädigung mit der Anzahl der Ösophagusvarizen- und Darmblutungen zunimmt. Die Leber kann die großen Mengen von Blutabbaustoffen nicht mehr bewältigen, so daß sie durch die giftigen Stoffwechselprodukte ständig einer Toxität ausgesetzt ist. So nimmt es nicht wunder, wenn die Leber je nach der Frequenz und Quantität der gastrointestinalen Blutungen mehr oder weniger in Mitleidenschaft gezogen wird.

Im Einzelfall ist die eigentliche Ursache der Leberzirrhose, wenn in der Anamnese nicht ein Alkoholabusus oder eine Hepatitis bekannt ist, schwer zu beurteilen. Die Leberzirrhose ist außerdem eine pathologische Veränderung, die sich nicht schlagartig, sondern gewöhnlich im Laufe von mehreren Jahren entwickelt. Sie wird daher in den wenigsten Fällen auf eine Ursache allein, sondern eher auf eine Ätiologie komplexer Natur, auf mehrere sich mehr oder weniger ergänzende, unscheinbare Schädlichkeiten zurückzuführen sein.

4. Der wegen der Leberinsuffizienz bestehende erhöhte Ammoniakgehalt im Systemkreislauf wird noch durch die tiefen splenoretroperitonealen und gastroösophagealen Kollateralen, die das ammoniakhaltige Pfortaderblut dem Cava-System zuführen, verstärkt. Die Blutabbaustoffe wirken aber nicht nur toxisch auf die Leber, sondern auch auf das Zentralnervensystem. Es besteht die Gefahr der zerebralen Intoxikation, zu der es allein durch ein prähepatisches Pfortaderhindernis ohne Blutungen allerdings kaum kommen kann, was wieder gegen eine allzu große funktionelle Bedeutung dieser Kollateralbahnen spricht. Aber hinsichtlich der Indikationsstellung einer Anastomose zwischen dem portalen und dem cavalen System spielen diese Kollateralen und ihre bestehende Funktion eine entscheidende Rolle. Denn es hat sich gezeigt, daß Patienten mit einer mäßigen Leberinsuffizienz und einem vorhandenen Kollateralsystem eine portocavale Anastomose in Bezug auf eine Enzephalopathie relativ leichter und besser ertragen als solche mit intakter Leber und ohne Kollateralsystem, bei denen sich der Organismus gewissermaßen auf die Giftstoffe noch nicht eingespielt hat. Eine plötzliche Überschwemmung des Körpers mit diesen Stoffwechselprodukten wird viel schlechter als ein "einschleichendes" Ansteigen des Ammoniakblutspiegels toleriert, wo dem Körper genügend Zeit bleibt, um reparatorische Regulationsmechanismen in Gang zu setzen.

Die Frage nach den wechselseitigen Beziehungen zwischen dem Pfortadercavernom und einer Leberparenchymschädigung kann man also etwa folgendermaßen beantworten:

Es besteht durchaus die Möglichkeit, daß auf die Dauer gesehen infolge des Pfortadercavernoms die Leber entweder primär durch eine Hypovaskularisation oder sekundär durch toxische Blutabbaustoffe, die nach massiven Blutungen vom Darm resorbiert werden, diesen schädlichen Einwirkungen nicht mehr standhalten kann und ihre Funktion gestört bzw. bei schon bestehender Leberinsuffizienz ihr Zustand weiter verschlechtert wird. Dafür spricht der relativ hohe Prozentsatz von 45 %, der bei unseren überwiegend erwachsenen Pfortadercavernompatienten an einer allerdings meist nur leichteren Leberschädigung leidet. Umgekehrt kann auch - allerdings wohl nur in seltenen Fällen - eine Leberzirrhose durch

die Stauung und Stase des Pfortaderblutes an der Pathogenese eines Pfortadercavernoms beteiligt sein (109, 90).

b. Aszites: Ein bemerkenswerter Aszites wurde unter den 24 Patienten nur zweimal beobachtet. In beiden Fällen lag keine Leberzirrhose vor (H. Ed..., G. Hu...). Ausschlaggebend wird daher wohl die kapilläre Drucksteigerung im Pfortadersystem gewesen sein. Als weitere Faktoren können noch eine Erniedrigung des onkotischen Druckes durch einen starken Eiweißverlust nach wiederholten Blutungen (105) oder auch eine erhöhte Permeabilität der Wände des Pfortadergefäßsystems mit im Spiel gewesen sein. Warum allerdings ein Aszites beim prähepatischen Pfortaderblock in bestimmten seltenen Fällen auftritt, während er sonst normalerweise fehlt, dafür hat man noch keine befriedigende Erklärung gefunden.

c. Anämie und Blutungen: Wichtige Allgemeinsymptome bei der portalen Hypertension sind sowohl die Müdigkeit und Schwäche als auch die Blässe der Haut und die Unfähigkeit zu anstrengenden körperlichen Leistungen. Sie sind bedingt durch die Anämie, für die man zusammenstellend mehrere Ursachen verantwortlich machen kann:

I. Die splenomegale Markhemmung
   1. Niedriger Hb-Gehalt
   2. Panzytopenie
      a. Erythrozytopenie
      b. Leukozytopenie
      c. Thrombozytopenie
         mit einer daraus resultierenden
         steigenden Blutungsbereitschaft

II. Allgemein erhöhte Blutungsneigung
   1. Thrombozytopenie
      (splenogen bedingt)
   2. Portaler Hochdruck
      starker Blutverlust durch
      Ösophagusvarizen- und
      Postsplenektomieblutungen
   3. Mangel an Blutgerinnungsfaktoren bei
      gestörter Leberfunktion

Sowohl vor als auch nach einer Splenektomie fehlen bei unseren Patienten jegliche Anzeichen, die auf eine Gesetzmäßigkeit im Rhythmus der gastrointestinalen Blutungen schließen oder ihren Zeitpunkt oder Stärkegrad vorausberechnen ließen.

d. Der Pfortaderdruck und das Syndrom der portalen Hypertension:
In den 15 Fällen, wo der Druck im Pfortadersystem manometrisch gemessen werden konnte und wo mit zwei Ausnahmen (Schl..., Be...) überall Ösophagusvarizen bekannt waren, ist es nicht möglich, in dem Schweregrad des Krankheitsbildes irgend eine Abhängigkeit von dem gemessenen Druckwert zu finden (Tab. VIII). Auch eine "kritische Druckgrenze", die von WENZL mit ca. 30 cm H_2O angegeben wurde und von der ab mit Ösophagusvarizen zu rechnen wäre, kann man nicht erkennen. Denn auch bei dem gemessenen Druck von

Patient	Gemessener Pfortader-druckwert	Schwere des Krankheitsbildes	ÖV-Blutungen	ÖV
B. Spa...	48 cm H_2O	mittel	-	+
E. Rz...	45 " "	leicht	-	+
J. Schl..	45 " "	leicht	-	-
R. Bo...	44 " "	schwer	+	+
D. Ot...	40 " "	schwer	+	+
E. So...	35 " "	schwer	+	+
J. Be...	35 " "	schwer	+	?
E. Br...	35 " "	schwer	+	+
E. Ha...	34 " "	schwer	+	+
H. He...	31 " "	mittel	-	+
C. Ste...	30 " "	schwer	+	+
A. Schm..	30 " "	schwer	+	+
========== "kritische Druckgrenze" nach WENZL ==========				
M. Schr..	27 cm H_2O	mittel	+	+
G. Li...	24 " "	schwer	+	+
K. Ne...	20 " "	mittel	-	+
Durch-schnitts-wert	34,8 cm H_2O			

Tab. VIII: Der Pfortaderdruck und das Syndrom der portalen Hypertension

24 cm H_2O ist es bei der Patientin G. Li... zu einem schweren Krankheitsbild mit Ösophagusvarizen- und Postsplenektomieblutungen gekommen, während die Patientin Rz... mit einem portalen Hochdruck von 45 cm H_2O nur an unbestimmten Schmerzen im Oberbauch zu leiden hatte. Diese unterschiedlich starken Auswirkungen einer portalen Hypertension sind mit den verschieden weit ausgebauten Regulations- und Kpmpensationseinrichtungen des Körpers zu erklären, deren Ausbildung und Ausdehnung je nach dem individuellen Konstitutionstyp äußerst stark variieren kann.

3. Splenoportographie

In unseren Fällen tritt die beachtliche Leistung der Splenoportographie deutlich zutage. Nicht nur, daß sie überhaupt das Vorliegen eines Pfortadercavernoms nachweist, sondern daß sie auch detaillierte Auskünfte über seine Lokalisation direkt in der Leberpforte, im Pfortaderhauptstamm oder auch ausgedehnt auf die v. lien. gibt. Durch den Reflux in die Kollateralen, vor allem in die v. coron. ventriculi zu den Ösophagusvarizen und in die subdiaphragmalen Venen wird ein objektives Bild von dem tatsächlichen Ausmaß der portalen Hypertension unabhängig von dem absoluten Druckwert gewonnen.

Während nun die Splenoportographie meistens eindeutig ein typisches Pfortadercavernom nachweisen ließ, gestaltete sich in einigen Fällen die Gefäßbeurteilung doch recht schwierig. Bei dem Patienten E. Ob... gelang die Diagnose des Pfortadercavernoms erst bei der zweiten, während der Milzexstirpation durchgeführten Portographie, weil das erste Mal zwar eine Milzvenenstenose, der eigentliche prähepatische Block aber nicht zur Darstellung gekommen war. Bei der Patientin G. Wa... konnte beim ersten Mal nur eine Pfortaderthrombose mit ausgedehntem Umgehungskreislauf, besonders über die gastrischen Venen, wahrgenommen werden und bei dem 12-jährigen H. Ho... wurden bei der ersten Portographie die vom Leberhilus aus nach kranial ziehenden, aufgefaserten, feinen geschlängelten Venen für ein Leberkavernom gehalten. Im übrigen deutete eine Kollateralbahn einen Abfluß über die Umbilicalvene an, der aber beim zweiten Mal nicht bestätigt wurde. Trotz mehrerer Laparotomien konnte bei dem Patienten E. So... das Pfortadercavernom sogar erst bei der dritten Portographie festgestellt werden, weil

man vorher eben nie eine Pfortader gefunden, sondern wohl stets an eine Aplasie der Pfortader gedacht hatte. Diese Diagnoseschwierigkeiten kann man einerseits mit technischen Mängeln bzw. Fehlern bei der Splenoportographie erklären, auf der anderen Seite kann man in dem einen oder anderen Fall auch daran denken, daß die cavernöse Transformation der Pfortader bzw. die Rekanalisation eines bestehenden Pfortaderthrombus bei der ersten Portographie vielleicht noch gar nicht abgeschlossen war und deshalb nicht zur Darstellung gelangte.

4. Differentialdiagnose

a. Endometriose: Eine vorhandene Anhängigkeit der Ösophagusvarizenblutungen von der Mensis bei der 17-jährigen Patientin G. Wa... ließ differentialdiagnostisch an eine Endometriose des Ösophagus denken. Dabei liegt die Vorstellung zugrunde, daß die Ovarialhormone auf diese ektopische Korpusschleimhaut im Ösophagus ähnlich zyklische Veränderungen bewirken wie an der normalen Uterusschleimhaut, die die Ösophagusvarizenblutungen periodenabhängig verursachen. Endometriosen sind aber am häufigsten nach dem 35. Lebensjahr. Außerdem kommen sie kaum im Ösophagus vor. Auch die Tatsache, daß durch einen Ovulationshemmer, mit dem eine Atrophie des endometrischen Herdes bewirkt werden sollte, kein Verschwinden dieser vermeintlich hormonell hervorgerufenen Blutungen aus dem Ösophagus erreicht werden konnte, spricht gegen die Richtigkeit dieser Diagnose.

b. M. WERLHOF: Beim M. WERLHOF kommt es durch die essentielle Thrombopenie und -pathie ebenfalls zu einer Splenomegalie mit Blutungen, allerdings mehr von petechialem Charakter. Daher war nach dem ersten Auftreten von Hämorrhagien aus den rupturierten Ösophagusvarizen ein in diese Richtung gehender Verdacht bei dem Patienten H. Ho... hinfällig.

c. Lebercavernom: Die Differentialdiagnose zwischen einem Lebercavernom und einem Pfortadercavernom, besonders wenn es sich bis in die intrahepatischen Verzweigungen ausdehnte, gestaltete sich in manchen Fällen auch trotz Zuhilfenahme der Splenoportographie schwierig.

d. Ulcus ventriculi und duodeni: Mehrere Bluterbrechen und Teer-

stühle lösten bei der Patientin J. Be... ein jahrelanges vergebliches Suchen nach einem Ulcus ventriculi aus. Nur die Splenoportographie konnte eine Klärung der Grundkrankheit schaffen.

Chronisch rezidivierende Magenbeschwerden nach jeder Mahlzeit, jeweils verbunden mit teilweisem Erbrechen des Gegessenen, erweckten bei dem Patienten K. Ne... den Verdacht auf ein Ulcus ventriculi et duodeni, der durch Röntgenbefunde von Veränderungen an der kleinen Kurvatur und einer Bulbus-Duodeni-Deformierung gestützt wurde. Weil auch akute Blutungen fehlten und der Patient nur an Bauchschmerzen litt, gewann diese Diagnose immer mehr an Wahrscheinlichkeit. Erst eine Splenoportographie zeigte das gleichzeitige Vorhandensein eines Pfortadercavernoms. Man sieht, daß zwei klinisch-differentialdiagnostisch oft schwierig zu unterscheidende Krankheiten u.U. auch simultan auftreten können und eine die andere nicht ausschließen muß. Daneben erhebt sich die Frage nach einem ätiologischen Zusammenhang zwischen diesen beiden Leiden, ähnlich wie in dem von KASPAR 1920 beschriebenen Fall, wo das Pfortadercavernom auf dem Boden einer pylethrombotischen Entzündung entstanden ist, die seinerseits durch ein chronisch rezidivierendes Ulcus duodeni in unmittelbarer Nachbarschaft des Lig. hepatoduodenale verursacht worden sein soll. In unserem Fall spricht aber dagegen, daß die Ulcusbeschwerden erst 1962, ein Jahr vor der stationären Aufnahme begannen, während 7 Jahre vorher schon die Milz exstirpiert worden war. Es ist anzunehmen, daß sich damals schon die Zeichen einer portalen Hypertension angekündigt hatten, für deren Entstehung uns die Anamnese mit einer im 10. Lebensjahr durchgemachten Appendizitis mit nachfolgender Peritonitis einen wertvollen Anhaltspunkt gibt. Es erscheint daher viel wahrscheinlicher, daß das Cavernom der Pfortader durch diese schon länger zurückliegende abdominelle Infektion und nicht durch das nur unsicher nachgewiesene Ulcus duodeni verursacht wurde.

e. BUDD-CHIARI-Syndrom: Bei der Patientin G. Hu... hatte man nach allen vorhandenen Symptomen der portalen Hypertension differentialdiagnostisch einen posthepatischen Block in Form einer Striktur bzw. Stenose im Bereich der v. hepatica in Erwägung gezogen, zumal man auch geneigt war, dieses sog. BUDD-CHIARI-Syndrom in einen

Zusammenhang mit einer im Kindesalter durchgemachten Pleuraerkrankung zu bringen. Wenn auch bereits klinisch das Fehlen eines starken Aszites gegen diese Diagnose sprach, so konnte letztlich erst wieder durch die Splenoportographie wirklich Klarheit geschaffen werden.

f. CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTEN-Syndrom: In dem Fall von C. Ste... hat man bei der Obduktion eine Rekanalisation der Nabelvene auf einer 5 cm langen Strecke an der Leberpforte gefunden, die aber bei der Splenoportographie nicht angedeutet wurde. Nachträglich wäre daher differentialdiagnostisch zu überlegen, ob hier das Pfortadercavernom in Verbindung mit dem CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndrom aufgetreten ist. Denn beide stehen ja in enger Verwandtschaft zueinander (91). Aber trotz einer vorhandenen Ähnlichkeit mit diesem Syndrom sprechen die intakte Leber, eine nur teilweise Rekanalisierung der v. umb. und infolgedessen ein Fehlen der Venektasie und des Venengeräusches in der Nabelgegend gegen eine solche Diagnose.

In dem Abschnitt: "Kasuistik zur Differentialdiagnose" soll noch eingehender über die Differentialdiagnose des CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndroms, der aneurysmatischen Erweiterung und des M. Banti diskutiert werden.

5. Therapie

a. Anastomosenoperationen: Die Bilanz unserer Anastomosenoperationen mit einer Mortalität von 17 % (= 1 Exitus) und mit Rezidivblutungen in 67 % (= in 4 Fällen) sieht wenig ermutigend aus. Freilich ist diese Anzahl von Shuntoperationen viel zu klein, um daraus statistisch allgemein gültige Schlüsse ziehen zu dürfen. Aber sie zeigen wohl deutlich, ähnlich wie in vielen Fällen der Literatur, welche Risiken trotz all ihrer Vorteile bestehen und daß diese Eingriffe doch einer sehr speziellen und mit großer Vorsicht zu stellenden Indikation bedürfen, die sich vor allem auf den Befund der Splenoportographie stützen muß. Man steht vor dem Dilemma, daß einerseits im Gegensatz zum intrahepatischen Block der Leberzustand sehr wohl eine portocavale Anastomose erlauben würde, andererseits der cavernomatöse Ersatz der Pfortader einen solchen Shunt nicht gestattet.

Nur in einem Fall (D. Ot...) konnte ein Patient durch einen Shunt absolut blutungsfrei gehalten werden und es ist nicht von ungefähr, daß es sich dabei um eine splenorenale Anastomose handelt. Beim prähepatischen Block scheint sie doch noch die geeignetste Anastomosenoperation zu sein, weil sie sich mehr in der Peripherie bewegt und deshalb jedenfalls quoad vitam das geringste Risiko in sich birgt. Denn im Falle eines Mißerfolgs und einer Thrombosierung der Anastomose und der v. lien. ist - wie es der Fall H. Ho... zeigt - das Leben des Patienten nicht so unmittelbar gefährdet wie bei einem Verschluß der portocavalen Anastomose, wo ständig eine Thrombose der Pfortader oder des ganzen portalen Wurzelbereiches mit einem tödlichen Ausgang infolge einer mesenterialen Infarzierung droht. Durch die Tatsache, daß man immer mehr von atypischen Anastomosenoperationen hört, bei denen anormal weite Mesenterialgefäße für Anastomosen ausgenutzt werden, daß man also stets neue, verlockende Variationsmöglichkeiten findet, denen fast ein Hang zum Spielerischen anhaftet, - durch diese Tatsache darf man sich nicht darüber hinwegtäuschen lassen, daß es sich dabei eigentlich immer nur um Verlegenheitslösungen handelt ("makeshifts"), die nur selten zu einem wirklichen Erfolg führen. Das zeigen besonders die Versuche, die aus dem Pfortadercavernom noch brauchbare Gefäße für eine portocavale Anastomose isolieren wollen. Sie bieten von vorneherein durch ihre ungünstigen anatomischen Gegebenheiten minimale Erfolgschancen, weil entweder kein entsprechend weites Anastomosenlumen geschaffen werden kann (Ste.., So...) oder durch die unmittelbare Nachbarschaft des Cavernoms thrombotische Prozesse gewissermaßen begünstigt werden; denn im Cavernomgewebe selbst gehen ja häufig kleine thrombotische Schübe vor sich, die, wie man sich leicht vorstellen kann, gerne auf die benachbarte, chirurgisch-traumatisch entstandene Anastomosenstelle übergreifen. Bleibt eine Anastomose durchgängig, sieht die Prognose recht günstig aus, weil dann auch sehr schnell alle Symptome des Pfortaderhochdrucks geringer werden oder verschwinden, wie vor allem die Ösophagusvarizen oder die Splenomegalie (69, 45, 25).

Die Frage, ob man das cavernöse Gewebe der Pfortader nicht einfach entfernen und durch eine Gefäßprothese ersetzen kann, ist einstweilen wohl noch negativ zu beantworten. Denn es besteht ja

auch lebernah kein eigentlicher Pfortaderstamm, den man zur Überbrückung verwenden könnte (BERCHTOLD).

b. Palliative Maßnahmen: Die meisten (ca. 2/3) unserer Patienten waren schon splenektomiert. Damit war die Zahl derer, bei denen die im Prinzip einzig mögliche kausale Therapie der Shuntoperation durchgeführt werden konnte, erheblich vermindert. Anastomosenoperationen wurden nur bei etwa 20 % unserer Patienten angelegt. Bei allen anderen mußte man sich mit palliativen bzw. konservativen Maßnahmen zufriedengeben.

aa. LINTON-Operation: Unter den Methoden, welche die lokale Blutungsquelle angreifen, fand auch bei unseren Patienten die Operation nach LINTON das breiteste Anwendungsgebiet. Sie kann in Fällen mit und ohne Milzexstirpation, im nicht blutenden wie im blutenden Stadium hilfreich sein. Recht befriedigende Ergebnisse in nahezu der Hälfte unserer so behandelten Fälle berechtigen dazu, diese Operationsmethode überall, wo Blutungen das Leben des Patienten gefährden und eine Anastomosenoperation nicht möglich oder zu riskant ist, anzuwenden. Ihr Erfolg hängt sicher auch von der Ausdehnung der Ösophagusvarizen ab. Sind sie auf das untere Drittel der Speiseröhre beschränkt, sieht die Prognose günstiger aus. Ebenso wie bei der VOSSSCHULTE-Operation muß man auch hier mit der Möglichkeit einer leichten Einengung der Speiseröhre rechnen, die - wie im Fall E. Ha... - zu lästigen Beschwerden wie Aufstoßen und Sodbrennen durch Reflux führen kann. Selbst wenn die LINTON-Operation mit einer Milzexstirpation zur wirksameren Unterbrechung des Kollateralkreislaufs verbunden wird, ist der Patient keineswegs vor Rezidivblutungen gefeit (C. Schn...). Postoperative, ergußbedingte Trübungen bei der Thoraxdurchleuchtung sind im allgemeinen harmlos. Allerdings stellt die Möglichkeit einer Nahtinsuffizienz ein sehr ernstes Risiko dar, das, wie bei unserer Patientin G. Li..., in den meisten Fällen zu einer intrathorakalen Infektion mit tödlichem Ausgang führt.

bb. Splenektomie: Obwohl man stets von dem Gedanken geleitet war, nie eine Milzexstirpation alleine durchzuführen, hat man letzten Endes doch 6 Patienten mit einer isolierten Splenektomie versehen, ohne daß gleichzeitig ein Shunt angelegt wurde. In 5 Fällen war tatsächlich immer eine splenorenale Anastomose zur Senkung des portalen Hochdrucks beabsichtigt, aber es fehlten überall die

anatomischen Voraussetzungen. Denn entweder war der Stamm der v. lien. zu kurz oder man fand keine einheitliche Milzvene vor, sondern mehrere stark geschlängelte Venen am Milzhilus - eben eine diffuse Cavernomatose -, so daß keine alleinige Milzvene mit einem genügend großen Kaliber für eine splenorenale Anastomose zur Verfügung stand. Selbst eine sog. "zentrale oder mediale" splenorenale Anastomose wäre hier wohl kaum durchführbar gewesen. Trotzdem fragt man sich, warum man mit der Splenektomie nicht etwas zurückhaltender war und nicht lieber mit einer LINTON-Operation Vorlieb genommen hat. Die Gründe liegen darin, daß mit zwei Ausnahmen (Schm..., Be...) das Pfortadercavernom vorher nicht sicher und klar diagnostiziert war. Nur in 3 Fällen war der Milzexstirpation eine Splenoportographie vorausgegangen, die in 2 Fällen das Cavernom enthüllte . Im dritten Fall (B. Sp...) jedoch konnte das Kontrastmittel das Cavernom der v. lien. von der Milzpulpa aus nicht passieren, weshalb sich weder die Milzvene noch die Pfortader darstellte. Die entscheidenden, das Cavernom der Pfortader aufklärenden Splenoportographien wurden in 4 Fällen erst intra operationem durchgeführt. Diese 4 Patienten gelangten alle unter der Diagnose einer Milzvenenthrombose oder -stenose, was aber sehr selten ist, auf den Operationstisch. Ein entsprechender Milztumor mit den Zeichen des Hypersplenismus und bei einer Leberzirrhosepatientin auch mit einem Banti-ähnlichen Syndrom schien die Indikation zur Splenektomie bei dem vermeintlich lienalen Hochdruck zu festigen. War das Pfortadercavernom dann während der Operation portographisch nachgewiesen, dann war, wenn der Versuch einer splenorenalen Anastomose nicht gelungen war, kein anderer Weg mehr frei als eine isolierte Splenektomie durchzuführen. Nur bei einer Patientin (J. Schl...), bei der weder Ösophagusvarizen noch sonstige kennzeichnende Symptome auf den bestehenden Pfortaderhochdruck aufmerksam machten, hat man auch nach der Entdeckung des Pfortadercavernoms den Versuch einer splenorenalen Anastomose von vorneherein unterlassen, weil man in der Tatsache, daß alle akuten Symptome fehlten und keine Ösophagusvarizen vorhanden waren, genügend Berechtigung sah, auf Grund der Splenomegalie mit Hyperspleniesyndrom eine Milzexstirpation vorzunehmen. Bei dieser Operation konnte im Mesenterialbereich eine Drucksenkung von 45 auf 37 cm H_2O beobachtet werden, womit aber

der Bereich eines portalen Hochdrucks noch nicht verlassen war.

Wirklich gebessert hat sich das Krankheitsbild nach der Milzexstirpation eigentlich nur in einem Fall (A. Schm...), bei den anderen kam es erneut zu den gleichen Bauchbeschwerden bzw. Ösophagusvarizenblutungen wie vorher. Auch war nirgends ein bemerkenswerter Rückgang der Ösophagusvarizen zu verzeichnen. Zwei Pätientinnen verstarben 6 Tage bzw. 5 Wochen nach der Operation. Die eine (F. Sta..) hatte eine Leberzirrhose und erlag einem Coma hepaticum, das wahrscheinlich durch eine massive Blutung ausgelöst wurde. Bei der anderen (J. Schl...) ist die Todesursache nicht bekannt. Insgesamt entsprechen diese ungünstigen Ergebnisse der Milzexstirpation etwa denen in der Literatur. Von irgend einem zufriedenstellenden, kausalen, drucksenkenden Effekt kann nirgends die Rede sein, weil ja auch das Pfortaderhindernis nicht beseitigt wurde.

Diese Fälle zeigen wohl deutlich, daß in der Diagnose des Pfortadercavernoms unbedingt eine volle Klarheit erstrebt und, wenn die translienale Portographie keine sichere Auskunft gibt, durch eine blutige, mesenteriale Portographie ein lienaler Pfortaderhochdruck ausgeschlossen werden muß. Nur so kann man mit einer präzisen Diagnose zu einer gezielten Indikation gelangen. Denn es ist zu überlegen, ob nicht bei manchem Patienten vielleicht durch eine lokal an den Ösophagusvarizen angreifende, palliative Maßnahme die Beschwerden mehr gelindert worden wären. Außerdem ist bei ihnen im Fall einer Postsplenektomieblutung, die ja in 50 - 60 % eintritt, jeder Weg zu einer kausalen Therapie versperrt. Schließlich muß erneut die Forderung gestellt werden, daß keine Splenektomie - ganz gleich, aus welcher Indikation heraus vorgenommen - ohne eine portale Druckmessung mit Portographie durchgeführt werden darf, wie deutlich aus dem Fall J. Schl... hervorgeht. Die Prognose ist in diesen Fällen unsicher, wenn nicht ungünstig.

cc. ALLISON-Operation: Die Ergebnisse unserer beiden nach ALLISON ausgeführten Operationen bestätigen die bisherigen Erfahrungsberichte der Literatur. Bei der Patientin M. Pf... schien die Indikation zur ALLISON-Operation vor allem deshalb gestellt worden zu sein, weil die Ösophagusvarizen sich nach kranial bis in die Höhe

des Aortenbogens ausdehnten und eine LINTON-Operation weniger geeignet schien. Sie hatte bereits Postsplenektomieblutungen, weshalb eine splenorenale Anastomose nicht mehr in Frage kam. Obwohl ein Jahr später noch deutlich Ösophagusvarizen nachzuweisen waren, ist das Ergebnis heute nach 5 Jahren ohne Blutungsereignis sehr befriedigend. Das Gegenteil ist bei dem Patienten E. Ob... der Fall, bei dem es nach 2 1/2 Jahren erneut zu lebensgefährlichen Blutungen kam. ALLISON hatte bei 16 Operationen nur 4 Blutungsrezidive. Trotz unserer geringen Zahl an durchgeführten ALLISON-Operationen zeigen auch sie, daß die Erfolge dieser Methode trotz ihrer Radikalität unsicher und sporadisch sind.

dd. VOSSSCHULTE-Operation: Bei dem Patienten G. Zi... wollte man, obwohl er schon splenektomiert war, den Stumpf der v. lien. freipräparieren, um ihn evtl. doch noch für eine splenorenale Anastomose verwenden zu können. Weil dieses Unternehmen aber nicht gelang, führte man die Dissektionsligatur nach VOSSSCHULTE durch. Sie schien zunächst recht erfolgversprechend zu sein, obwohl keine wesentliche Rückbildungstendenz der Ösophagusvarizen zu erkennen war. Doch die nach 2 Jahren auftretenden Rezidivblutungen machten alle Hoffnungen auf eine Besserung zunichte. Für den Patienten war wegen der ständigen Blutungsbereitschaft damit ein Beruf mit Schwerarbeit ausgeschlossen, weshalb die Verminderung seiner Erwerbsfähigkeit gutachtlich auf ca. 30 % veranschlagt werden mußte. Später gab der Patient auch an, daß er zwar alles essen könne, größere Bissen würden aber "hängen" bleiben, was sicher auf eine leichte Stenose der Cardia durch den erzeugten Narbenring zurückzuführen ist. Erst 7 Jahre später erlag er einer plötzlichen Rezidivblutung. - Diese Operation hat dem Patienten mit seinen starken Postsplenektomieblutungen zweifellos das Leben um einige Jahre verlängert. Aber sie hat sich auch in unserem Fall als eine ausgesprochen temporäre, eigentlich nur 2 Jahre andauernde Hilfe erwiesen und kann daher nur mit großen Vorbehalten empfohlen werden. Sie kann höchstens noch bei Kindern nützlich sein, bei denen man Zeit gewinnen will für eine wirksame Operation, wobei die Stenosegefahr allerdings größer ist.

Eine eingehendere Beurteilung der beiden erfolglosen Cardia- bzw. Magenresektionen ist hier nicht möglich, weil sie auswärts

durchgeführt wurden und keine weiteren Befunde erhoben wurden.

ee. Phlebosklerosierung: Bedenkt man, daß der Ösophagus des Patienten Ob... ausgedehntest varikös verändert war, so daß eine LINTON-Operation wohl kaum etwas genützt hätte, und auch eine ALLISON-Operation erfolglos geblieben war, so ist die Leistung der Phlebosklerosierung in diesem Fall beachtlich; denn sie hat den Patienten aus einer lebensgefährlichen Situation in ein blutungsfreies Stadium gebracht und verspricht, ihn auch - notfalls durch eine Nachsklerosierung - längere Zeit blutungsfrei zu halten. Die Prognose ist daher auch günstig zu stellen. Diese Methode hat den Vorteil, daß sie die bestehenden Ösophaguskollateralen gänzlich erhält und nur in eine sichere Tiefe verlagert, so daß im Falle einer Funktionsfähigkeit dieser Kollateralen auch der Pfortaderhochdruck - allerdings vermutlich höchst minimal - beeinflußt werden kann. Außerdem handelt es sich um einen kleinen, fast risikolosen Eingriff, der allerdings einer geübten Hand bedarf. Die Wandsklerosierung ist vor allem geeignet für Fälle, die sich in der Vorbereitungszeit für eine wirksamere Operation befinden, bei Rezidivblutungen, für Risikofälle, für alte Menschen und in unentschlossenen Situationen, wo man Zeit gewinnen will (145). In den Wochen unmittelbar nach der Sklerosierung ist äußerste Vorsicht mit der Diät geboten, bis das Bindegewebe an den Stellen, wo das sklerosierende Agens injiziert wurde, eingewachsen und die Vernarbung abgeschlossen ist, was mindestens 5 - 6 Wochen dauert.

c. Wiederholungsinterventionen: Wenn man bedenkt, daß fast in allen 5 Fällen, wo wiederholt chirurgisch eingegriffen wurde, eine ausgesprochene Notindikation wegen lebensgefährlichen Blutungen aus den Ösophagusvarizen bestanden hatte, d.h., daß sie ohne erneute Operation unweigerlich verloren gewesen wären, und zwei davon gerettet und wenigstens temporär von ihren Blutungen befreit werden konnten, dann sind diese Versuche wohl voll und ganz gerechtfertigt.

6. Konservative Therapie

Da die Langzeitergebnisse sowohl der kausalen als auch der palliativen Operationsmethoden beim Pfortadercavernom im Hinblick auf die Rezidivblutungen und die Mortalität in relativ vielen

Fällen doch wenig befriedigend ist und jedes dieser Verfahren ein Risiko enthält, ist man heute immer mehr bestrebt, das Leben dieser Patienten einfach dadurch zu verlängern, daß man einen chirurgischen Eingriff so lange wie möglich hinausschiebt und eine Operation gewissermaßen als letzte Notreserve aufspart. Das gilt vor allem für die Fälle, in denen sich das klinische Bild nur durch allgemeine und nicht akute Symptome manifestiert, d.h. auch für Patienten, die noch nie bzw. längere Zeit nicht geblutet haben. Auch der Zustand der Leber ist ein wichtiges Kriterium. Freilich geht man auch hier das Risiko der ersten schweren Blutung ein, die meistens entscheidend ist. Allerdings sind beim prähepatischen Pfortaderhindernis die Gefahren der ersten Blutung wesentlich geringer als bei der Leberzirrhose, wo ein relativ hoher Prozentsatz bereits der ersten Blutung unterliegt. Tritt bei der konservativen Behandlung plötzlich eine stärkere Blutung in Form von Hämatemesis oder Melänä, dann ist sofort ein chirurgischer Eingriff, entweder eine splenorenale Anastomose oder eine LINTON-Operation angezeigt. Denn vor allem Kindern, die schon einmal geblutet haben, gibt man wenig Chance, das Erwachsenenalter ohne chirurgische Therapie zu erreichen.

Diese abwartende Grundhaltung muß aber zur Folge haben, daß man die betreffenden Patienten genau über den Ernst ihrer Lage informiert und ihnen die entsprechenden Verhaltensmaßregeln anordnet. Diese bestehen vor allem in einer vernünftigen Lebensweise: es dürfen keine zu großen, scharfkantigen Nahrungsbrocken verschlungen werden, die die Ösophagusvarizen verletzen könnten. Allzu große körperliche Anstrengungen, die durch vergrößerte Darmperistaltik den Pfortaderdruck erhöhen könnten, müssen vermieden werden. Zur Sicherheit kann man auch, wie in unserem Fall H. Ed..., dem Patienten einen Instrumentenkasten mitgeben, den er stets mit sich führen muß und der die wichtigsten Utensilien enthält, die im Notfall an Ort und Stelle zur Beherrschung einer akuten Blutung nötig sind.

Prophylaktische Maßnahmen treten daher im allgemeinen immer mehr in den Hintergrund. Eine Berechtigung hierzu bestünde höchstens noch bei der Phlebosklerosierung (145), die erheblich erleichtert wird und weitaus erfolgreicher ist, wenn die Ösophagusvarizen sehr

früh, am sichersten mit der Ösophagoskopie, diagnostiziert und gewissermaßen "in statu nascendi" sklerosiert werden. Einem prophylaktischen Shunt gegenüber ist man allerdings beim prähepatischen Block wegen der meist intakten Leber sehr zurückhaltend, weil man die postoperativen Komplikationen einer Enzephalopathie fürchtet.

Von einer Antikoagulantientherapie zur Verhütung von weiteren thrombotischen Schüben im Bereich des cavernösen Gewebes in der Pfortader muß man wohl abraten, weil erstens die Ösophagusvarizenblutungsgefahr erhöht wird und zweitens ein tiefer Prothrombinspiegel ständig kontrolliert werden muß, was über längere Dauer in ambulanter Behandlung nicht möglich ist.

TEIL D

Kasuistik zur Differentialdiagnose
6 Fälle mit Sonderformen von
Pfortadermißbildung

Im Folgenden sollen 6 Fälle mit Sonderformen von Pfortadermißbildung beschrieben und ihre Differentialdiagnose mit weiteren, dem Pfortadercavernom ähnlichen Krankheitsbildern wie dem CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndrom, einer aneurysmatischen Erweiterung der Pfortader und dem M. Banti erörtert werden.

Zur differentialdiagnostischen Diskussion stehen:

1. Pfortadercavernom mit intakter Pfortader

Fall 1: M. Pro...

Die 50-jährige Patientin M. Pro..., hatte im Oktober 1961 plötzlich so große Mengen Blut erbrochen, daß sie drei Tage lang bewußtlos im Krankenhaus gelegen war. Seitdem hatte sie schlechten Appetit und Stuhlgangsbeschwerden. Die Leber war um 2 Querfinger vergrößert. Histologisch soll eine splenomegale Zirrhose der Leber gesichert gewesen sein. Im Blutbild lag eine Leukopenie vor. Röntgenologisch hatte man ausgedehnte Ösophagusvarizen nachgewiesen. Der Druck in der Pfortader bei der Splenoportographie betrug 20 cm H_2O. Die Pfortader stellte sich normal dar. Die Durchblutung der Leber war durch die vorhandene Zirrhose reduziert. Es lag ein Kollateralkreislauf sowie ganz wenig Aszites vor. Die Voraussetzungen für eine portocavale Anastomose schienen auch hinsichtlich der Leberfunktionsproben (Ges.-Bil. 0,49 mg %, Ges.-Eiw. 8,68 g %, Alb. 47,7 rel-%, Takata 70 mg %) günstig. Während der präoperativen Vorbereitung kam es noch zweimal zu ausgedehnten Blutungen aus den Ösophagusvarizen, die aber medikamentös und mit der Sengstaken-Blakemore-Sonde beherrscht werden konnten. Bei der Operation am 19.5.1962, die aus einer lebenswichtigen Indikation heraus geschah, zeigten sich bei der Darstellung des Lig. hepatoduodenale mehrere notizbleistiftdicke Venen, die als Kollateralen um den Choledochus herumliefen. Nach vorheriger Resektion eines etwa mandarinengroßen Leberteiles wurde eine portocavale End-zu-Seit-Anastomose ausgeführt. Die Operation gestaltete sich wegen des ausgeprägten Lobus caudatus und mehrerer Venengeflechte ziemlich schwierig. Am 4. postoperativen Tag glitt die Patientin allmählich in ein Coma hepaticum, das auf keine Therapie mehr ansprach, so daß sie am 27.5.1962 starb. Die klinische Diagnose lautete: Coma hepaticum; Zustand nach portocavaler End-zu-Seit-Anastomose wegen Pfortadercavernom.
Sektionsbefund: Keine Zirrhose und keine chronische Hepatitis, sondern hochgradige Schwellung und akute Dystrophie der Leber; Ikterus; Ösophagusvarizen; Thrombosierung der großen intrahepatischen Pfortaderäste; Erweiterung der v. lien., v. mes. inf. und sup.;
Grundkrankheit: portale Hypertension; Zustand nach Operation: (portocavale Anastomose);
Todesursache: Leberdystrophie; Coma hepaticum;

Diskussion:

Es ist bemerkenswert, daß der Pfortaderdruck von 20 cm H_2O, der sich ja gerade noch an der oberen Grenze der Normalwerte bewegt, mit der Splenomegalie, den ausgedehnten Ösophagusvarizen und den lebensgefährlichen Blutungen ein schweres Krankheitsbild der portalen Hypertension hervorrief. Auch dieser Fall zeigt deutlich, daß durchaus keine proportionale Abhängigkeit zwischen dem Ausmaß des portalen Hockdrucksyndroms und dem absoluten Druck in der Pfortader bestehen muß. Bei der Präparation des Lig. hepatoduodenale, das - wie portographisch nachgewiesen war - eine frei durchgängige Pfortader enthielt, fanden sich mehrere notizbleistiftdicke Venen, die um den Choledochus herumliefen. Es handelte sich dabei sicher um dilatierte SAPPEYsche Venen, die ebenso wie weitere in der Nachbarschaft entdeckte, wohl angeborene Venengeflechte Ausdruck eines starken Kollateralkreislaufs waren. Das Venennetz im Lig. hepatoduodenale erinnerte sehr an ein Pfortadercavernom und doch war der Hauptstamm der v. portae völlig durchgängig und intakt, sonst hätte er kaum für eine portocavale Anastomose verwendet werden können. Somit hatte man es hier mit einer Sonderform des Pfortadercavernoms zu tun, bei der die Pfortader nur von einem cavernomatösen Gewebe umgeben war.

Aber wodurch ist nun dieses Coma hepaticum entstanden?

a. In erster Linie ist die geschädigte Leber verantwortlich zu machen. Eine Leberinsuffizienz hatte sich bereits bei der starken Blutung 1961 mit folgender Bewußtlosigkeit angekündigt. Der Organismus hat die giftigen Eiweißabbauprodukte, die jetzt durch den portocavalen Shunt ins Cavasystem geleitet wurden, nicht bewältigen können. Vielleicht haben auch noch innere Blutungen den Ammoniakspiegel zusätzlich erhöht.

b. Obwohl die Voraussetzungen für einen portocavalen Shunt günstig erschienen - denn die Mindestwerte der Leberfunktionsproben waren nicht über- bzw. unterschritten (71, 69) - schien ~~sie~~ zu einer Thrombose der Anastomose zu führen. Man kann sich vorstellen, daß ungünstige anatomische Verhältnisse bei dem Anlegen der portocavalen Anastomose infolge des ausgeprägten Lobus caudatus der

Leber und der starken Verwachsungen keine spannungslose Anastomosenöffnung ermöglichten und auf diese Weise - zumal durch die Nähe des cavernomatösen Gewebes - eine Thrombosierung gefördert wurde, die sich bis in die großen intrahepatischen Pfortaderäste ausdehnte und die Leber in ihrer Funktion weiter beeinträchtigte.

2. CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENsches Syndrom

Fall 2: H. Se...

Die 24-jährige Patientin H. Se... hatte 1965 erstmalig Teerstühle und Bluterbrechen mit Übelkeit. Auf dem Röntgenschirm wurden massive Ösophagusvarizen nachgewiesen. Ende März 1966 ist bei einer stationären Aufnahme nach wiederholten starken gastointestinalen Hämorrhagien eine Milzvergrößerung mit den deutlichen Zeichen einer splenopathischen Markhemmung festgestellt worden: Thrombopenie mit 53 000/mm^3, Erythropenie mit 3,3 Mill./mm^3, Leukopenie von 4 150/mm^3 und Anämie mit Hb 10,2 g %; kein Anhalt für eine Leberzirrhose. Eine konservative Therapie in der Medizinischen Universitätsklinik München bestand in einer kombinierten Prednicolon- und Fe-Substitutionsbehandlung und in Bluttransfusionen, worauf sich auch die Anämie und die Thrombopenie besserte. Am 16.5.1966 wurde in der Chirurgischen Klinik eine Splenoportographie vorgenommen: kein Aszites, Leber o. B.; unter Fernsehbeleuchtung und Bildaufnahme wurde ein ausgeprägter Umgehungskreislauf beobachtet; im Bereich der Pfortader 2 überdaumendicke, hochgradig geschlängelte Venenstränge, die nicht genau voneinander zu differenzieren sind; beim unteren Venenstamm Verdacht auf eine offene V. umb.; die Pfortader kann man bis in den Leberhilus hinein verfolgen; kein intrahepatisches Gefäßbild zu erkennen; der Druck beträgt 39 cm H_2O. Diagnose: Verdacht auf Pfortadermißbildung etwas im Sinne eines Pfortadercavernoms mit intrahepatischem Gefäßverschluß. Die Diagnose eines CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndroms wurde in Erwägung gezogen. Bei der Operation am 25.5.1966 war keine für eine splenorenale Anastomose brauchbare Milzvene vorhanden. Eine portocavale Seit-zu-Seit-Anastomose erwies sich als unmöglich, weil sich das Gefäß aus dem Pfortadergebiet als hauchdünn erwies und die Gefahr eines Gefäßrisses bestand. Daher entschloß man sich zu einer coronariocavalen Anastomose. Der Durchmesser der Anastomosenöffnung betrug 5 - 8 mm. Nach Anlegen der Anastomose erwies sie sich als durchgängig. Um eine zusätzliche Minderdurchblutung des portalen Gefäßbettes herbeizuführen, wurde noch die Milz exstirpiert. Die Operation wurde gut überstanden. Unter entsprechender Infusionstherapie erfolgte zunächst ein zufriedenstellender Heilverlauf, bis am 5. postoperativen Tag erstmals wieder stärkere Teerstühle und zunehmende Anämie auftraten. Trotz verschiedener Hämostyptika und Substitutionstherapien waren die Hämorrhagien nicht mehr zum Stillstand zu bringen. Der Hb-Wert sank rapide auf 7,5 g %. Die Kranke wurde zunehmend stuporöser, was offenbar durch eine Ammoniak-Enzephalopathie bedingt war. Am 6.6.1966 starb die Patientin im Coma an innerer Blutung mit Herz- und Kreislaufversagen.

Sektionsprotokoll: Mehrere bleistiftdicke Verzweigungen der v. portae am Leberhilus zwischen Pankreaskopf und der Einmündung in die Leber; frische Thrombosierung einiger dieser Gefäße; Zustand nach Unterbindung eines Pfortaderhauptastes etwa 5 cm hinter seinem Ursprungsort; wandadhärente Thrombose der v. coron. ventriculi.
Histologie: Leber: Stauung mit einzelnen Leberzellnekrosen; an mehreren Stellen der Pfortader finden sich in der verdickten und hyalinisierten Gefäßwand ausgedehnte Blutungen und einzelne umschriebene Verkalkungen.
Grundleiden: Pfortadermißbildung
Todesursache: massive Blutung in den Magen-Darm-Trakt.

Diskussion:

Sowohl nach dem splenoportographischen als auch nach dem pathologisch-anatomischen Befund handelt es sich hier anscheinend um eine doppelte Anomalie im Pfortadersystem, um eine cavernomähnliche Mißbildung der v. portae und vermutlich außerdem noch um eine wenigstens teilweise offene Nabelvene. Allerdings konnte letztere nicht richtig nachgewiesen werden. Dieses Krankheitsbild ist dem CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndrom sehr ähnlich, trifft aber doch in manchen Punkten nicht exakt zu. Die Leber ist intakt und es ist auch keine Rede von einem auskultierbaren Venengeräusch in der Nabelgegend. LEGER und Mitarbeiter (91) haben zwei Fälle beschrieben, wo das Pfortadercavernom in Verbindung mit dem CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndrom auftrat, und die enge Verwandtschaft dieser beiden seltenen Pfortadergefäßanomalien hervorgehoben. Man kann sich gut vorstellen, daß sie gleichzeitig durch eine Störung in dem postnatalen obliterierenden Prozeß der Nabelvene entstanden sind. Dieses prähepatische Pfortaderhindernis verursachte einen portalen Hochdruck von 39 cm H_2O mit allen typischen Symptomen. Die üblichen Anastomosenoperationen waren aus anatomischen Gründen nicht möglich. Eine omphalocavale Anastomose, wie sie von LEGER vorgeschlagen wurde, stand überhaupt nicht zur Diskussion; denn selbst wenn es sich tatsächlich um die Nabelvene gehandelt hätte, wäre sie doch nur unvollständig durchgängig gewesen. Aber auch der dann durchgeführten coronariocavalen Anastomose waren von Anfang an wenig Erfolgschancen beschieden, weil die Anastomosenöffnung nur 5 - 8 mm betrug, für das Gelingen eines Shunts aber eine Mindestöffnung von 10 mm gefordert wird. Auch die erwünschte zusätzliche Minderdurchblutung durch die Milzexstirpation blieb nutzlos. Die Todesursache bestand in massiven inneren

Blutungen, die durch die plötzliche Thrombose der Anastomose ausgelöst wurden und ein Ansteigen des Ammoniakblutspiegels mit folgender zerebraler Intoxikation bewirkten. Angesichts der lebensgefährlichen Situation, in der sich die Patientin vor der Operation befunden hat, wäre zu überlegen, ob nicht doch durch eine zuerst durchgeführte Varizenumstechung die starken Ösophagusvarizenblutungen zum Stillstand zu bringen gewesen wären, der dann in einer späteren Operation ein Anastomosenversuch hätte folgen können.

Fall 3: P. Sed...

Der 20-jährige Patient P. Sed... hatte seit Juli 1965 wiederholt Ösophagusvarizenblutungen mit starkem Blutverlust in Form von Teerstühlen. Es bestand Verdacht auf ein Ulcus duodeni, das man zweimal konservativ zu behandeln versuchte. Nach einem erneuten Blutungsrezidiv wurde im Oktober 1966 in Augsburg eine Laparotomie durchgeführt, wobei eine Cholezystektomie vorgenommen, am Duodenum aber kein pathologischer Befund erhoben wurde. In der Folgezeit wurde ein 3 Querfinger über den linken Rippenbogenrand vorstehender Milztumor festgestellt, der sich szintigraphisch als ca. 30 cm langes, allerdings homogenes Aktivitätsmuster darstellen ließ. Es lag ein ausgeprägter Hypersplenismus mit einer Anämie von 11,9 g %, einer Leukopenie von 2 400/mm^3 und einer Thrombopenie von 60 000/mm^3 vor. Bei der Magen-Brei-Passage bestand dringender Verdacht auf Ösophagusvarizen im unteren Drittel der Speiseröhre und an der Cardia. Die Beschwerden bestanden hauptsächlich in starker Müdigkeit, in Schmerzen und Druckgefühl in der Milz- und Lebergegend. Die Splenoportographie unter laparoskopischer Sicht ergab: zahlreiche Adhäsionen; überall stark erweiterte und geschlängelte Gefäße als Zeichen einer portalen Hypertension; glatte linke Leberoberfläche; nur vereinzelt stecknadelkopfgroße, weiße Flecken; kein Aszites; der Druck in der Milzpulpa beträgt 38 cm. Das Kontrastmittel läuft von der Milz aus durch eine stark geschlängelte und dilatierte v. lien. zur Pfortader, die S-förmig gekrümmt ist, sich deutlich erweitert und Kollateralen abgibt. Auch von der v. lien. gehen Kollateralen über die vv. gastricae breves zum Ösophagus. Ein stärkeres, nach medial und kranial gerichtetes Gefäß mit hepatofugalem Kreislauf erweist sich als v. coron. ventriculi. Medial neben dem Hauptstamm der Pfortader glaubt man noch einen zweiten, breiten Ast zu erkennen. Im Bereich des Leberhilus stellt sich ein riesiges, unscharf begrenztes Kontrastmitteldepot dar, möglicherweise im Sinne eines intrahepatischen Pfortadercavernoms; stark rarifiziert erscheinende intrahepatische Gefäßaufzweigung; die Diagnose lautete: CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENsche Erkrankung mit einem intrahepatischen Cavernom, ausgeprägter portalen Hypertension und deutlichem Hypersplenismus, weshalb man den Patienten zur Milzexstirpation in stationäre Behandlung einwies. Eine offene Nabelvene war allerdings nicht nachzuweisen. Eine portocavale Anastomose

kam wegen der hochgradig geschlängelten und verbreiterten Pfortader mit dem starken Umgehungskreislauf und den Gefäßneubildungen im Bereich der Leberpforte nicht in Frage. Daher wurde Anfang 1967 eine splenorenale Anastomose ausgeführt. Der Eingriff wurde gut überstanden. Der pathologische Befund der Milz lautete: Stauungsfibrose der Milz. 2 Monate später konnte ein Rückgang der Ösophagusvarizen beobachtet werden.

Diskussion:

In diesem Fall wurde man in zweifacher Weise mit differentialdiagnostischen Schwierigkeiten konfrontiert:

a. Die anfängliche Müdigkeit mit den wochenlangen Teerstühlen lenkte den Verdacht auf ein Ulcus duodeni, das aber vergeblich behandelt wurde und sogar zu einer Laparotomie mit Cholezystektomie veranlaßte. Erst danach machte der Milztumor mit seinem Hypersplenie-syndrom auf das portale Gefäßsystem aufmerksam. Ein Nachweis von Ösophagusvarizen bestätigte den Verdacht auf einen Pfortaderhochdruck, so daß eine Splenoportographie nötig wurde.

b. Neben vielen dilatierten Kollateralen als Zeichen einer portalen Hypertension ist die S-förmig gekrümmte, deutlich erweiterte Pfortader, dann ein zweiter, sich daneben abzeichnender Ast und das intrahepatische Pfortadercavernom auffällig. Diese Spuren eines zweiten breiten Gefäßes wurden wohl als persistierende Nabelvene aufgefaßt und mögen zu der Diagnose eines CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndroms animiert haben. Aber von einem auskultierbaren Venengeräusch in der Nabelgegend als einem wichtigen klinischen Zeichen der Durchgängigkeit dieser vermeintlichen v. umbilic. ist nichts bekannt. Außerdem ist die Leberfunktion normal, was sich nicht in das Krankheitsbild des CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndroms einfügt. Selbst wenn man die davon unterschiedene gleichnamige Krankheit gelten lassen wollte, die man durch eine Hypoplasie der Pfortader und eine congenitale Anomalie der Nabelvene bei intakter Leber definiert hat (91), dann würde der portographische Befund einer deutlich erweiterten Pfortader damit nicht übereinstimmen. Es handelt sich daher um eine Pfortadermißbildung im Sinne einer Pfortadererweiterung mit Aplasie der intrahepatischen Pfortaderäste, was als prähepatisches Pfortaderhindernis zu einer portalen Hypertension geführt hat. Ätiologische Anhaltspunkte liegen keine vor.

Es kommt wieder eine congenitale Mißbildung oder eine postnatale Nabelvenensepsis in Betracht. Durch die nicht geeignete Anatomie des Gefäßes war eine portocavale Anastomose zur Drucksenkung ausgeschlossen, weshalb eine splenorenale Anastomose durchgeführt wurde, die auch wenige Monate danach den erwünschten Effekt eines Rückgangs der Ösophagusvarizen brachte.

Diese beiden letzten Fälle sind also nicht als reines CRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENsches Syndrom, sondern als diesem Syndrom verwandte Formen anzusehen.

3. Aneurysmatische Erweiterung der Pfortader

Fall 4: G. He...: (16)

G. He... hatte als kleines Kind bereits eine Nierenentzündung durchgemacht. Im Juli 1958 hatte er im Alter von 16 Jahren hohes Fieber mit Schüttelfrost und Schmerzen in der rechten und linken Lendengegend, außerdem Atemnot und starkes Herzklopfen bei Anstrengungen, was den Verdacht auf einen Nierenabszeß und einen Herzfehler auf dem Boden einer Endokarditis aufkommen ließ. Schon damals wurde ein Milztumor mit den Zeichen einer splenomegalen Markhemmung festgestellt. Bei der stationären Aufnahme in die Chirurgische Universitätsklinik München wurde der Befund eines Hypogonadismus ohne Scham- und Achselbehaarung mit deutlich zurückgebliebenem Entwicklungszustand erhoben. Der Hypersplenismus mit einer Thrombozytenzahl von 39 000/mm^3, einer Leukozytenzahl von 3 450/mm^3, einer Erythrozytenzahl von 4,14 Mill./mm^3 und einem Hb-Wert von 68 % wurde durch eine Sternalpunktion und die Anzeichen einer Leberzirrhose (Takata 40 mg %, verlängerte Blutgerinnungszeit) durch eine spätere Punktion und Probeexzision der Leber bestätigt. Unter dem Verdacht einer Milzvenenthrombose nahm man eine Laparoskopie mit Splenoportographie vor: Milzinnendruck 28 cm H_2O; ein mittelgroßes Venenkonvolut am Milzhilus entleert sich kaudalwärts in ein breites Gefäß, das bogenförmig auf der Höhe der Nierenvene umbiegt und entlang der Wirbelsäule rechts nach oben zum Zwerchfell zieht. Der Kontrastschatten geht eindeutig an der Leber vorbei. Es kann sich nur um die v. cava und damit um eine breite, natürliche splenorenale oder splenoretroperitoneale Anastomose handeln. Eine zweite gastroösophageale Kollateralbahn wird von einer geschlängelten v. coron. ventriculi angedeutet. Zum Leberhilus zieht eine rudimentäre Pfortader. Das Haupthindernis scheint im Bereich des Pfortaderstammes oder mindestens im Zuflußgebiet der v. lien. oder der v.mes. sup. zu liegen. Die Leber ist makroskopisch verändert. Bei der Magen-Brei-Passage besteht kein Anhalt für Ösophagusvarizen. Am 22.2.1959 wurde eine Splenektomie unter Schonung des natürlichen Shunts ausgeführt. Am Ende der Operation war der Druck in der v. mes. sup. von 19-21 auf 17-18 cm H_2O gesunken. Der Erfolg der Operation war gut. Drei Jahre danach kam die Nachricht von dem Tod des Patienten am 25.5.1962 unter der klinischen Diagnose: Leberzirrhose und vermutlich Sepsis.

Auch die Sektion ergab als Grundleiden: Leberdystrophie und Zirrhose und als Todesursache: Coma hepaticum und Hirndruck. Die splenoretroperitoneale Anastomose war bei der Obduktion noch vorhanden.

Diskussion:

Das Splenoportogramm zeigt das Haupthindernis im Pfortaderstamm oder mindestens im Zuflußgebiet der v. lien. oder der v. mes. sup.. Es liegt also eindeutig ein prähepatisches Pfortaderhindernis vor. Das Portogramm entspricht aber weniger dem Bild einer cavernösen Transformation als dem einer Thrombose der Pfortader mit aneurysmatischer Erweiterung. Weil die akuten Symptome einer portalen Hypertension fehlen, handelt es sich offensichtlich nicht um einen akuten, sondern um einen chronischen Pfortaderblock, der durch körpereigene regulatorische Vorgänge kompensiert wurde. Er muß deshalb schon länger bestanden haben. Es läge nahe, die in der Kindheit durchgemachte Nierenentzündung für einen pylephlebetischen Prozeß verantwortlich zu machen, auf dessen Boden es dann zu Wandveränderungen der Pfortader in Form einer aneurysmatischen Erweiterung mit Thrombose kam. Auf der anderen Seite sind Aneurysmen meistens noch von anderen Gefäßanomalien begleitet (75). So spricht die Tatsache, daß hier diese Pfortaderveränderung in Verbindung mit zwei weiteren, wahrscheinlich angeborenen Anomalien, der natürlichen splenorenalen Anastomose und dem Hypogonadismus aufgetreten ist, für eine congenitale Pfortadermißbildung (23, 75, 107). Eine hämodynamische Funktion dieses Aneurysmas im Sinne eines Reservoirs, das die Kapazität der Pfortader erhöhen könnte (94), ist allein schon wegen der Thrombose ausgeschlossen. Für die bestehende Leberzirrhose finden sich kaum ätiologische Anhaltspunkte. Durch die spontane, offensichtlich funktionstüchtige splenorenale Anastomose läßt sich das Fehlen von akuten Symptomen leicht erklären, weil von Anfang an bereits für eine kompensatorische Druckentlastung gesorgt war.

HERMANN konnte in seinem Fall mit einem sackartigen Aneurysma der Pfortader, das sich am Zusammenfluß der v. lien. und der v. mes. sup. befand, mit sehr gutem Erfolg eine portocavale Seit-zu-Seit-Anastomose durchführen, weil kein intraluminaler Thrombus die Blutbahn versperrte. Da es sich hier aber um eine Pfortaderthrombose

mit aneurysmatischer Erweiterung handelte, war eine alleinige Splenektomie zur Beseitigung der splenomegalen Markhemmung indiziert, wobei aber unter allen Umständen die bestehende natürliche splenorenale Anastomose geschont werden mußte. Die Milzexstirpation bewirkte außerdem eine leichte Drucksenkung, wodurch gewissermaßen der Bereich einer portalen Hypertension verlassen war und der Patient auch mit einem befriedigenden Operationserfolg entlassen werden konnte. Der 3 Jahre später eintretende Tod war ohne Blutungsereignis durch das Versagen der Leber und vermutlich Sepsis verursacht, denn die natürliche splenorenale Anastomose war bei der Autopsie noch vorhanden.

Fall 5: H. Hä...

Der 27-jährige Patient H. Hä... hatte mit 23 Jahren eine Appendizitis und mit 25 Jahren einen Nabelbruch. In den letzten 2 Jahren hatte er sehr viel Alkohol getrunken. Im März 1962 erbrach er erstmalig heftig Blut. Bei der Klinikaufnahme im Januar 1963 wurde eine um 1 Querfinger über den rechten, unteren Rippenrand vorstehende, druckempfindliche Leber mit vermehrter Konsistenz festgestellt. Einen Ikterus hatte der Patient nie gehabt, aber das Ges.-Bil. mit 1,24 mg%, die Bromthaleinretention von 11,1 (n. 45 min.) und die Gamma-Globulinfraktion deuteten auf eine schwach pathologische Leberfunktion hin. Die Milz war etwas vergrößert. Röntgenologisch waren ausgedehnte Ösophagusvarizen von der Höhe der Clavicula bis zur Cardia sichtbar. Die Splenoportographie am 14.1.1963 (Abb. 9 a) zeigte einen glatten Abfluß des Kontrastmittels durch die v. lien. und die Pfortader in die Leber. Durch eine sehr starke v. coron. ventric. gelangte viel Kontrastmittel in die Ösophagusvarizen. Der Druck in der Milz betrug über 30 cm H_2O. Der portale Hochdruck wurde auf eine Leberzirrhose zurückgeführt. Die Voraussetzungen für eine portocavale Anastomose schienen gegeben. Bei der Operation 8 Tage später war es wegen der Verwachsungen sehr schwierig, die Pfortader von ihren Adhäsionen zu isolieren. In ihrem mittleren Bereich zeigte sie eine etwa daumengroße Aussackung nach links, also eine aneurysmatische Erweiterung. Ein über eine Strecke von 4 cm sich ausdehnender, fühlbarer, bleistiftdicker Strang in der v. portae erwies sich als eine Thrombose. Da es nach der Entfernung dieses Thrombus sowohl von peripher als auch von zentral her aus der Pfortader blutete und auch die Leber ihrem äußeren Aspekt nach nicht zirrhotisch verändert war, sah man die portale Hypertension allein durch den thrombotischen Verschluß der Pfortader verursacht, so daß keine Indikation für eine portocavale Anastomose bestand. Mit einer fortlaufenden Naht und einer Unterbindung der v. coron. ventric. wurde die Ausräumungsoperation der Pfortader abgeschlossen. Der pathologische Befund einer Exzision aus der Leber ergab eine alte, teilweise verkalkte Pfortader und einen geringen zirrhotischen Umbau der Leber. Eine Kontrollportographie am 26.3.1963, zwei Monate später (Abb. 9 b) zeigte eine befriedigende Rekanalisation der v. portae und außerdem einen Kollateralkreislauf, über welchen

aber keine wesentlichen Mengen des Kontrastmittels abflossen. Auf dem Röntgenschirm waren postoperativ aber noch grobe Varizenbildungen zu sehen. Nach 3 1/2 Jahren, in denen der Patient keinerlei Beschwerden hatte, wurde er erneut wegen einer plötzlichen schweren Blutung in die Klinik eingeliefert. Weitere Rezidivblutungen waren durch konservative Maßnahmen nicht aufzuhalten, so daß am 14.9.1966 eine Notthorakotomie zum Zwecke einer Umstechung der Ösophagusvarizen nach LINTON vorgenommen werden mußte. Gleichzeitig wurde durch eine kleine Laparotomie ein Katheter in den Magen eingelegt und im Sinne einer Gastrostomie nach KADER nach außen geführt. Schon vor der Operation, besonders aber danach hatte sich ein starker Ikterus mit einem maximalen Bilirubinanstieg von 9,1 mg% eingestellt. Zur weiteren Klärung dieses Ikterus wurde der Patient anschließend in die Medizinische Universitätsklinik eingewiesen. Ein leichter Aszites wurde mit Spironolacton behandelt. Das Allgemeinbefinden des Patienten besserte sich nach der Operation zusehends. Aber schon 15 Monate später traten am 1.2.1968 erneut mäßige Ösophagusblutungen auf, die mit einer Sengstaken-Sonde zum Stillstand gebracht wurden. Bei einer weiteren Splenoportographie am 8.2.1968 wurde eine um das Dreifache vergrößerte Milz festgestellt. Es trat wieder ein ausgeprägter Kollateralkreislauf über die vv. gastric. brev. deutlich hervor. Ein spärlicher Abfluß des Kontrastmittels über die v. lien. nach medial in das Pfortadersystem, das ganz rarifiziert erschien, machte eine Rethrombosierung der v. portae und teilweise auch der v. lien. und der v. mesent. cran. wahrscheinlich. Der Druck im Pfortadersystem betrug 60 cm H_2O. Am 12.2.1968 wurde dann nach Milzexstirpation eine splenorenale Anastomose durchgeführt, die sich ziemlich schwierig gestaltete, weil infolge der zahlreichen früheren operativen Eingriffe die Blutstillung durch viele Adhäsionen zwischen dem stark vaskularisierten Netz und den Bauchdecken erschwert wurde und die Milzvene in eine hauchdünne Nierenvene anastomosiert werden mußte.

Diskussion:

Weil das Splenoportogramm anscheinend keine pathologische Veränderung der Pfortader zeigte, machte man die Leberschädigung für den Pfortaderhochdruck von 30 cm H_2O verantwortlich. Allerdings war die Leber nur leicht insuffizient. Es ist unwahrscheinlich, daß die Pfortaderthrombose sich erst in den 10 Tagen zwischen der Splenoportographie und der beabsichtigten portocavalen Anastomose gebildet hat, weil plötzliche akute Symptome in dieser Zeit fehlen und später nachgewiesene Verkalkungen in der Pfortaderwand auf einen schon länger bestehenden Prozeß hinweisen. Auch hier besteht die Möglichkeit einer alten Pylephlebitis, vielleicht einer postnatalen Omphalitis mit sekundärer Thrombose der Pfortader oder einer anlagemäßig bedingten abnormen Weite der Pfortader, die im Laufe des Lebens eine Ausweitung erfahren kann (107). Wahrscheinlich war die Pfortader durch einen "laminaren Thrombus"

entlang der Wand (75) nicht vollständig verschlossen, so daß das Kontrastmittel noch passieren konnte und die aneurysmatische Aussackung mit der Thrombose der Pfortader nicht erkennen ließ. Die aneurysmatische Erweiterung der Pfortader ändert die portale Strömung (75) und kann daher ein beträchtliches Hindernis in der Pfortader bilden (107), so daß es zu diesen ausgedehnten Ösophagusvarizen mit gastrointestinalen Blutungen kommen konnte. Eine portocavale Anastomose erwies sich nach der Thrombektomie als überflüssig, weil damit dem Pfortaderblut wieder freie Bahn gegeben war und die schwache Leberschädigung offensichtlich noch kein portales Hindernis darstellte. Obwohl die Kontrollportographie zwei Monate später eine befriedigende Rekanalisation der Pfortader zeigte, bestand zumal bei der pathologisch veränderten Pfortaderwand - doch die Gefahr einer rezidivierenden Thrombose, worum es sich wohl mit aller Wahrscheinlichkeit bei dem erneuten portalen Hochdrucksyndrom nach 3 1/2 Jahren gehandelt hat. Einer nochmaligen Pylethrombektomie wäre kaum ein besserer Erfolg beschieden gewesen, so daß man jetzt zu palliativen Maßnahmen schreiten mußte. Wegen weiterer akuter Rezidivblutungen war sofort eine Notthorakotomie zur Umstechung der Varizen nach LINTON indiziert, die dem Patienten das Leben rettete. Unter anderem fand man bei der Operation in einem kleinen, knotigen Bezirk der Varizen auch ein e Spontanthrombose. Die Ursache des Ikterus blieb unklar. Man dachte an eine Transfusionsreaktion der Leber im Sinne eines mehr cholestatischen Ikterus. Der leichte, auf Aldosteronantagonisten ansprechende Aszites kann sowohl durch die schwach pathologische Leberfunktion als auch durch den Pfortaderhochdruck bedingt sein.

Weil durch diese Therapie das Grundleiden, die portale Hypertension, nicht beeinflußt werden konnte, bestand für den Patienten ständig erneute Blutungsgefahr. So war beim Eintreten einer rezidivierenden Hämorrhagie die Notwendigkeit eines peripheren Shunts in Form einer splenorenalen Anastomose gegeben, die auch bei den hier vorliegenden pathologischen Verhältnissen der Pfortader die bestmögliche und erfolgsversprechendste Therapie zu sein scheint, vor allem, weil auch der stark erhöhte Druck in der v. portae von 60 cm H_2O eine Druckentlastung verlangte. Damit besteht nun bei unserem Patienten eine einigermaßen berechtigte Hoffnung auf eine entscheidende Besserung dieses sehr schweren Krankheitsbildes.

4. Morbus BANTI

Fall 6: M. Ba...

Der 18-jährige Patient M. Ba... hatte seit seiner Geburt einen starken Milztumor. Neben einer Gelbsucht mit 8 Jahren litt er wiederholte Male an Bluterbrechen und Teerstühlen. Bei der stationären Aufnahme im Juni 1960 zeigte er bei einem Hb von 61 %, bei einer Erythrozytenzahl von 4,45 Mill./mm^3 und einem F. I. von 0,7 eine deutlich hypochrome Anämie, sowie eine Leukopenie von 2 100/mm^3 und eine Thrombozytopenie von 45 000/mm^3. Das Ges.-Bil. betrug 4,04 mg%. Es lag ein leichter Leberschaden vor. Unter der allgemeinen Verdachtsdiagnose auf BANTI-Syndrom wurde am 22.6.1960 eine Laparotomie und Splenoportographie durchgeführt: Milzinnendruck: 55 cm H_2O; enorme Splenomegalie mit sicherlich lienalem Pfortaderhochdruck. Ob das Hindernis auf die Milzvene beschränkt ist oder sich auch auf die Pfortader ausdehnt, konnte durch die Untersuchung nicht entschieden werden. Bei der Operation am 4.7. 1960 wurde in der v. mes. sup. ein Druck von ca. 45 cm H_2O gemessen. Man fand eine Mißbildung im Bereich der Pfortader mit Verschluß oder Atresie der Milzvene, weshalb man sich zur Dissektionsligatur nach VOSSSCHULTE mit Milzexstirpation entschloß. Nach der Operation herrschte in der v. mes. sup. ein Druck von 35 cm H_2O. Der pathologische Befund der Milz ergab eine hochgradige Fibroadenie mit Kalk- und Eiseninkrustationen und Gandy-Gamma-Knötchen. Der postoperative Verlauf wurde durch die Anämie, länger anhaltende Temperaturerhöhungen und Durchfälle mit Bauchschmerzen, die durch eine akute Pankreatitis verursacht waren, kompliziert, aber durch eine erfolgreiche medikamentöse Behandlung konnte der Patient schließlich in einem befriedigenden Allgemeinzustand entlassen werden. Nach 5 Monaten klagte der Patient über zeitweilige, mäßige Schluckbeschwerden mit Passagestörung, die sich röntgenologisch auf eine wahrscheinlich narbenbedingte Stenose am Ösophagus in der Höhe der damaligen Dissektionsligatur und eine Enge im Pylorusbereich zurückführen ließen. Ösophagusvarizen waren nicht mehr zu sehen. Während es dem Patienten subjektiv und objektiv in den folgenden Jahren gut ging, erlag er am 27.12.1964, 4 Jahre nach der Operation einer plötzlichen inneren Verblutung infolge einer fatalen Ösophagusvarizenruptur, der 3 Monate vorher bereits eine gefährliche Hämorrhagie vorausgegangen war.

Diskussion:

Eine genetische Ursache für den seit der Geburt bestehenden Milztumor hatte man nicht finden können. Die depressive Wirkung auf das Blut war deutlich und auch an den akuten Symptomen einer portalen Hypertension fehlte es nicht. Zu dem vollständigen Bild eines BANTI-Syndroms, das an und für sich im Gegensatz zum M. BANTI ein ziemlich dehnbarer Begriff ist (8), fehlte eine echte

splenogene Zirrhose. Daher konnte auf der Diagnose eines BANTI-Syndroms noch keine Indikation zur Splenektomie basieren. Dazu war erst eine genaue Aufklärung der Pfortaderverhältnisse nötig. Erst nach dem Nachweis einer Druckerhöhung sowohl in der v. lien. als auch in der v.mes. sup. und der Darstellung einer Pfortadermißbildung erwies sich die Splenomegalie als rein symptomatisch und nicht als kryptogenetisch wie beim M. BANTI. Eine alleinige Splenektomie war daher ungenügend. Weil keine geeignete v. lien. für eine splenorenale Anastomose zur Verfügung stand, blieb nur noch eine lokal an den Ösophagusvarizen angreifende Maßnahme übrig. Später klagte der Patient wie im Fall G. Zi... über Passagestörungen in der Speiseröhre infolge einer Stenose durch den bei der VOSSSCHULTE-Operation erzeugten Narbenring. Die Enge im Pylorusbereich könnte vielleicht als ein Vaguseffekt aufgefaßt werden. Auch hier konnte dem Patienten durch die Dissektionsligatur nur temporär geholfen werden.

Schluß

Wenn man sich vor Augen hält, daß man eigentlich erst mit dem Aufkommen neuer Diagnosemöglichkeiten vor etwa zwei Jahrzehnten konsequent nach Verfahren zur Drucksenkung der portalen Hypertension und zur Bekämpfung der fatalen Ösophagusvarizenblutungen zu suchen begonnen hat, so sind in dieser kurzen Zeit bereits bedeutende Fortschritte erzielt worden. Die Mortalität, vor allem der Patienten mit einem extrahepatischen Block konnte erheblich gesenkt werden. Und doch finden die Ergebnisse noch lange keine volle Zufriedenheit; denn die Therapie der portalen Hypertension enthält noch zahlreiche Risiken. Daher wird ständig nach weiteren Methoden gesucht, die diese Unsicherheitsfaktoren ausschließen. Ein erfolgversprechender Ansatzpunkt wäre eine möglichst frühzeitige Diagnose der portalen Hypertension und ihrer genauen Ursache sowie eine frühzeitige, möglichst risikolose prophylaktische Behandlung, die darauf abzielt, es gar nicht erst zu den ersten gefährlichen Hämorrhagien und zur Ausbildung dieses lebensbedrohlichen Krankheitsbildes kommen zu lassen. Diesem Ziel stehen freilich noch viele ungelöste Probleme im Wege.

Schlußfolgerungen

1. Das Pfortadercavernom entsteht entweder infolge einer Störung der postnatalen Nabelvenenobliteration oder durch die Rekanalisation einer Pfortaderthrombose, die in der Hauptsache entweder traumatisch oder durch einen entzündlichen Prozeß hervorgerufen wird (meistens eine postnatale Nabelvenensepsis oder Infektionen im Bauchraum). Die cavernöse Umwandlung der Pfortader kann sich in sehr unterschiedlich langen Zeiträumen abspielen.

2. Das Pfortadercavernom führt zu dem Syndrom der portalen Hypertension mit Splenomegalie, Hypersplenismus, Müdigkeit und gastrointestinalen Blutungen aus den erweiterten Ösophagusvarizen, die das Leben der Patienten ernstlich gefährden.

3. Die Möglichkeit, daß das Pfortadercavernom und eine gleichzeitige Leberinsuffizienz in einem kausalen Zusammenhang stehen, kann nicht ausgeschlossen werden: Auf der einen Seite kann die Leber unter einer Hypovaskularisation und unter den toxischen Blut-

abbaustoffen nach starken Blutungen leiden, auf der anderen Seite kann eine bestehende Leberzirrhose an der Pathogenese eines Pfortadercavernoms durch Blutstauung beteiligt sein. Ein Aszites kommt beim Pfortadercavernom sehr selten vor. Seine Ätiologie beim prähepatischen Block der Pfortader ist noch nicht befriedigend aufgeklärt.

4. Die gastrointestinalen Blutungen verraten keine Gesetzmäßigkeit in der Frequenz oder in der Quantität ihres Auftretens.

5. Es ist keine proportionale Abhängigkeit in dem Schweregrad des Krankheitsbildes - auch nicht der Blutungen - von dem gemessenen Druckwert in der Pfortader zu erkennen.

6. Eine exakte Diagnose des Pfortadercavernoms ist ohne die Spleneportographie nicht möglich.

7. Eine alleinige Splenektomie ist als chirurgische Behandlung des Pfortadercavernoms aus hämodynamischen Gründen absolut ungenügend, weil der Druck normalerweise kaum und wenn, dann nur sehr kurzfristig gesenkt wird. Außerdem wird die Möglichkeit einer späteren splenorenalen Anastomose wegen Thrombosierung der Milzvene verbaut. Die Milzexstirpation ist nur bei eindeutig lienalem Hochdruck indiziert, weshalb auf eine genaue Differentialdiagnose zwischen portalem und lienalem Pfortaderhochdruck geachtet werden muß.

8. Wegen der bestehenden Risiken bei der operativen Therapie des Pfortadercavernoms wird heute mehr und mehr so lange wie möglich Zurückhaltung von chirurgischen Eingriffen und Rückkehr zur konservativen Behandlung praktiziert. Eine Operation wird lieber als letzte Notreserve aufgespart. Die Patienten müssen über den Ernst ihrer Lage und über die im Notfall zu treffenden Maßnahmen aufgeklärt werden. Absolute Indikation zur chirurgischen Intervention besteht nach einer oder mehreren Blutungen in Form von Hämatemesis oder Meläna.

9. Die Methode der Wahl bei der chirurgischen Therapie des Pfortadercavernoms ist die splenorenale Anastomose. Die portocavale Anastomose ist fast immer, die splenorenale Anastomose häufig aus anatomischen Gründen nicht möglich. Funktionstüchtige Kollateralen, vor allem eine natürliche splenorenale Anastomose, müssen unbedingt

erhalten bleiben. Unter den übrigen palliativen chirurgischen Maßnahmen sind mit der Varizenumstechung nach LINTON die besten Erfahrungen gemacht worden. Auch die Phlebosklerosierung der Ösophagusvarizen kann als ein kleiner risikoloser Eingriff, der allerdings einer geübten Hand bedarf, empfohlen werden. Alle übrigen Methoden ergaben sporadische, temporäre oder ungünstige Resultate.

10. Da viele Operationsmethoden nur temporären Erfolg haben, kann in manchen Fällen das Leben der Patienten nur durch Wiederholungsinterventionen verlängert werden.

11. Auch mit prophylaktischen Maßnahmen ist man zurückhaltend. Allein eine frühzeitige Phlebosklerosierung der Ösophagusvarizen ist gerechtfertigt, weil sie gute Ergebnisse bringt.

12. Die Prognose beim Pfortadercavernom fällt günstig aus, wenn eine Anastomosenoperation gelingt. Im gegenteiligen Fall ist sie allein abhängig von der Schwere der Blutungen. Weil die Leber beim extrahepatischen Block meist intakt ist, sind die ersten Hämorrhagien nicht so gefährlich wie beim intrahepatischen Block.

Zusammenfassung

Es wird ein literarischer Überblick über die Pathologie, Ätiologie und die gesamte Klinik des prähepatischen Pfortadercavernoms gegeben. Hierzu werden 24 Fälle mit einem Pfortadercavernom geschildert, die in den Jahren 1958 - 1967 in der Chirurgischen Universitätsklinik in München bzw. Marburg behandelt wurden. Das Pfortadercavernom führte im allgemeinen zu den typischen Symptomen der portalen Hypertension, wovon die gefährlichsten die gastrointestinalen Blutungen aus den rupturierten Ösophagusvarizen waren. 15 von 24 Patienten waren bei der Klinikaufnahme schon splenektomiert. Es wurde gezeigt, daß allein durch die Splenoportographie das pathologisch-anatomische Substrat des Pfortadercavernoms klar erfaßt werden konnte und daß sie aus der Diagnostik der portalen Hypertension nicht mehr wegzudenken ist. Die Vorzüge und Nachteile der heute angewandten chirurgischen Möglichkeiten werden beschrieben. Die Ätiologie des Pfortadercavernoms in den einzelnen Fällen und ein möglicher kausaler Zusammenhang zwischen einer bestehenden

Leberzirrhose und dem Pfortadercavernom wird diskutiert. Einschließlich der Spätergebnisse nach 7 - 8 Jahren sind von 24 Patienten 6 gestorben. Bei 5 sind Rezidivblutungen bekannt. Angesichts dieses unsicheren Erfolges bei der Therapie des Pfortadercavernoms wird eine mehr abwartende Haltung gegenüber einschneidenden, nicht risikofreien chirurgischen Interventionen empfohlen. Ein chirurgischer Eingriff dient als letzte Reserve. Absolute Indikation für eine Operation besteht nach einer oder mehreren Blutungen. Die beste Lösung ist eine Druckentlastung des Pfortadersystems durch eine Anastomosenoperation, die aber in vielen Fällen nicht durchführbar ist. Daher finden die palliativen, lokal an den Ösophagusvarizen angreifenden Operationen, vor allem die Varizenumstechung nach LINTON ein großes Anwendungsgebiet. Eine isolierte Splenektomie soll nach Möglichkeit vermieden werden. Abschließend wird anhand von 6 weiteren Fällen mit Sonderformen von Pfortadermißbildung die Differentialdiagnose des CHRUVEILHIER-V.-BAUMGARTENschen Syndroms, einer aneurysmatischen Erweiterung der Pfortader und des M. BANTI erörtert.

Literatur:

1. ABEATICI, S.; CAMPI, L.: Sulle ostruzioni portali pre-epatiche; Minerva Medica Bd. II, 2 (1953) 1807-1814
2. ALLISON, P. R.: Bleeding from gastro-oesophageal varices; Ann. roy. Coll. Surg. Engl. 25 (1959) 298 - 305
3. ALTEMEIER, W.A.; McELHINNEY, W. T.; MacMILLAN, B.G.: Treatment of portal hypertension with hepatic artery ligation; Arch. Surg. 71 (1955) 571-580
4. ANACKER, H.: Die Splenoportographie beim extrahepatischen Block; Deutsche med. Wschrft. 40 (1061) 1918-1923
5. ARCARI, F. A.; LYNN, H.: Bleeding esophageal varices in children; Surg. Gyn. Obst. 112 (1961) 101
6. ARNER, O.; FERNSTRÖM, J.: Percutaneous splenic venography under roentgen television control; Acta radiol. (Stockh.) 2 (1964) 53-58
7. AUVERT, J.: Hypertension portale de l'enfant; Blocages extra-hépatiques (Symposion); J. de Chir. 76 (1958) 695
8. AUVERT, J.: Traitement chirurgical de l'hypertension portale par les anastomoses portocaves; Etude clinique et experimentale; Thèse (Paris) (1961)
9. BALFOUR, G. W.; STEWART, T. G.: Case of enlarged spleen complicatet with ascites, both depending upon varicose dilatation and thrombosis of the portal vein; Edinb. Med. J. 14 (1869) 589
10. BEITZKE, H.: Über einen Fall von cavernöser Umwandlung der Pfortader; Charité-Ann. 34 (1910) 466
11. BENDA, G.: in HENKE LUBARSCH: Handb. spez. path. Anat. 1 (1924) 787
12. BERCHTOLD, R.: Zur Indikation portocavaler Gefäßanastomosen; Helv. Chir. Acta 25 (1958) 321-327
13. BERCHTOLD, R.: Über den Pfortaderhochdruck, seine Diagnose, Therapie und Prognose; Schweiz. Med. Wschr. 90 (1960) 25
14. BERCHTOLD, R.: Über die transthorakale Umstechung blutender Ösophagusvarizen und ihre Ergebnisse; Helv. Chir. Acta 28 (1961) 25-27
15. BERCHTOLD, R.: Chirurgie der hepatolienalen Erkrankungen; Ärztl. Praxis XIII. Jahrg. 8 (1961) 439-440
16. BERCHTOLD, R.: Über die Kollateralen und die spontanen Anastomosen zwischen Pfortader und Hohlvenen bei Pfortaderhochdruck; Schweiz. med. Wschr. 91 (1961) 533-537
17. BERCHTOLD, R.: Über den Pfortaderhochdruck und seine chirurgische Indikation; Ergb chir. 43 (1961) 246
18. BERCHTOLD, R.: Über den heutigen Stand der pathophysiologischen, diagnostischen und therapeutischen Probleme des Pfortaderhochdrucks; Schweiz. med. Wschr. 93 (1963) 751-756

19. BERCHTOLD, R.: Über die Bedeutung der Splenoportographie im Rahmen der Leberdiagnostik; Schweiz. med. Wschr. 93 (1963) 1367-1370

20. BERCHTOLD, R.: Die chirurgische Behandlung des Pfortaderhochdrucks; Helv. Chir. Acta 32 (1965) 321-336

21. BERCHTOLD, R.: Zur Abklärung der sogenannten hämodynamischen Milzdekompensation; Helv. chir. Acta 34 (1967) 103-104

22. BERMAN, E. und Mitarb.: Omento-cavo-pexie; Arch. Surg. 86 (1963) 1008-1012

23. BERNARD, J. P.; ROUSSEAU j.; BROUSTET, A.; BROUSTET, J. P. LECLAIRE; FONTAN, F.; DUBARRY, J. J.: A propos d'un cas de malformation du système porte chez une jeune fille présentant des malformations congénitale mulitples; Arch. Mal. App. dig. 53 (1964) 309-311

24. BLAKEMORE, A. H.; FITZPATRIK, H.F.: The surgical mangement of the post-splenektomy bleeder with extrahepatik portal hypertension; Ann. Surg. 134 (1951) 420

25. BLAKEMORE, A. H.: Porto-caval-shunting for portal hypertension; Surg. Gyn. Obst. 94 (1952) 4433

26. BOEREMA, J.: Bleeding varices of the oesophagus in chirrhosis of the liver and Banti's Syndrome; Arch. Chir. Neerland I (1949) 253

27. BRITTON, R. C.; CRILE G. jun.; Late results of transesophageal suture of bleeding esophageal varices; Surg. Gyn. Obst. 117 (1963) 12

28. BROSS, W.: SLOWIKOWSKI, J.: Clinical experience with the inferior vena cava superior vena mes. sup. anastomosis (end-to-side) in portal hypertension in children and adolescents; Bull. soc. int. Cir. 23 (1964) 410-415

29. BURLUI, D.; MIULESCU, J.; RATIN, O.: Die portocavalen Anastomosen in der Chirurgie der Blutungen aus den oberen Anteilen des Verdauungsapparates, die ihren Ursprung im Portalkreislauf haben; Chirurgia (Bucuresti) 14 (1965) 193 mit dtsch. Zusammenfass.

30. CARON, J.; RIBET, M.: Phlébographie rénale sélective et anastomoses splénorénales; Arch. Mal. Appar. dig. 53 (1964) 41-48

31. CLATHWORTHY, H. W.; BOLES, E.: Extrahepatic portal bed block in children; Ann. Surg. 150 (1959) 371

32. CLATHWORTHY, H. W.; de LORIMIER, A. A.: Portal decompression procedures in children; The Americ. J. of Surg 107 (1964) 447-451

33. COHN, R.; MATHEWSON, C.: Observations on patients during the surgical treatment of acute massive hemorrhage from esophageal varices secondary to cirrhosis of liver; Surgery 41 (1957) 94

34. COLIN, A. H.: Les cavernomes de la veine porte, à propos de 16 observations; Thèse (Paris) (1961)

35. CRAFOORD, C.; FRENCKNER, P.: New surgical treatment of varicous veins of the oesophagus; Acta oto-laryngologica 27 (1939) 422-429

36. CRILE, G.: Transesophageal ligation of bleeding esophageal varices; Arch. Surg. 61 (1950) 654

37. DEGNI, M.; LEMOS TORRES, U.: Rational basis of a new technique for treatment of portal hypertension; Bull. de la societé int. Chir. 23 (1964) 637-644

38. DETRIE, P.; LEGER, L.: La portographie percutanée; Presse méd. 69 (1961) 169

39. DOONER, H. P.; VARGAS-MOLINARE, R.; MENA-RIVERA, J.: Portal and mesenteric thrombosis; Arch. of Int. Med. 111 (1963) 208-213

40. DÜX, A.; THURN, P.; SCHREIBER, H.W.; BROICHER, H.: Die spontane splenorenale Anastomose im Splenoportogramm; Fortschr. a.d. Gebiet d. Rö.-Strahlen 97 (1962) 1-11

41. DÜX, A.; THURN, P.; SCHREIBER, H.W.; Der Kollateralkreislauf bei intra- und extrahepatischem Block im Serien-Splenoportogramm; Fortschr. a.d. Gebiet d. Rö.-Strahlen 97 (1962) 255-286

42. EDWARDS, E.A. : Functional anatomy of the porta-systemic communications; Arch. Int. Med. 88 (1951) 137-152

43. EHRENTHEIL, O.: Zur Kenntnis der cavernomähnlichen Bildungen; Wien. Med. Wschr. (1925) 1848

44. EKMAN , C.A.; SANDBLOM, P.: Recurrent and progressive portal system thrombosis; Acta chir. Scand. Suppl. 283 (1961) 228-233

45. EKMAN, C. A.: Portal Hypertension; Diagnosis and surgical treatment; Acta chir. Scand. Suppl. 222 (1957)

46. EWERBECK, H.: Über den Pfortaderhochdruck bei Kindern; Z. Kinderchir. 2 (1965) 441-451

47. EMMERICH, E.: Die kavernöse Umwandlung der Pfortader; Frankf. Z. Path. 10 (1912) 362

48. ERLIK, D.; BARZILAI, A.; SHRAMEK, A.: Porto-renal shunt; A new technic for porto-systemic anastomosis in portal Hypertension; Ann. Surg. 159 (1964) 72-78

49. FALKENBERG, J.: Beiträge zur Kenntnis der chronischen Pfortaderverlegungen; Virch. Arch. path. Anat. 268 (1928) 769

50. FEARON, B.; SASS-KORTSAK, A.: The management of esophageal varices in children by injection of sclerosing agents; Ann. of otology 68 (1959) 906-915

51. FINK, U.: Zur pathologischen Anatomie des nicht zirrhosebedingten Pfortader- und Lebervenenblocks; Acta hepato-splen. 9 (1962) 311-326

52. FLEISCHHAUER, H.: Über den chronischen Pfortaderverschluß; Virch. Arch. 286 (1932) 747-765

53. FLEMING, F.; SEER, O.: Portaler Hochdruck im Säuglings- und Kleinkindesalter; Der Chirurg 34 (1963) 493-496

54. FORSTER, J. H.; SONEY, W. S.; SCOTT, H. W.: An exterimental study of thoracic transposition of the spleen: a method of portal decompression; Surgery 49 (1961) 223-234

55. FORSTER, J. H.; HOLCOMB, G. W.; KIRTLEY, J. A.: Results of surgical treatment of portal hypertension in children; Ann. Surg. 157 (1963) 868-881

56. GARLOCK, J. H.; SOM, M. L.: Further observations in the packing of mediastinum for esophageal varices; J. thorac. Surg. (1950) 572-588

57. GERARD, A.; CARON, J.; LESCUT, J.; ROUSSEL, P.; Cirrhose avec hypertension portale chez une syphilitique présentant une derivation splénorénale spontanée; Arch. Mal. App. Digest, 53 (1964) 748-752

58. GIBSON, J. B.; RICHARDS, R.L.: Cavernous transformation of the portal vein; J. path. bact. 70 (1955) 81

59. GLIEDMANN, M. L.; MARGULIES, M.: The side-to-end superior mesenteric vein inferior vena cava shunt for portal decompression; Sugery 56 (1964) 473-480

60. GREENLAW, R. SCHWARZ, I.: Evaluation of portal circulation by percutaneous splenic isotope injection; Radiology 79 (1962) 441-445

61. GROSS, H.: Zwei Fälle von chronischer Verlegung der Pfortader; Frankf. Zeitschr. f. Path. 34 (1926) 71

62. GRÜNERT, R.D.: Lebervenenkatheterung und Splenoportographie in der Diagnostik des portalen Hochdrucks; Der Chirurg 31 (1960) 543

63. GRÜNERT, R.D.: Pathogenetic classification of portal hypertension; Ann. Surg. 161 (1965) 350-352

64. GRUNERT, R.D.; OEFF, K.; SCHMIDT, H.: Experimentelle und klinische Ergebnisse der intravenösen Radioportographie; Langenbecks Arch. klin. Chir. 313 (1965) 923-927

65. GÜTGEMANN, A.; SCHREIBER, H.W.; SCHRIEFERS,: Zur chirurgischen Behandlung des Pfortaderhochdrucks - Zugleich ein Beitrag zur traumatischen Genese eines prähepatischen Blocks; Der Chirurg 3 (1960) 97

66. HALLENBECK, G.A.; SHOCKET, E.: Treatment of bleeding esophageal varices after splenectomy; Arch. Surg. 71 (1955) 581-587

67. HAMELMANN, H.: Indikationen zur Splenektomie bei portalem Hochdruck; Langenbecks Arch. klin. Chir. 313 (1965) 204-209

68. HART, C.: Über die cavernöse Umwandlung der Pfortader; Berliner klin. Wschr. 48 (1913) 2231

69. HEGEMANN, G.; ZENKER, R.: Die portale Hypertension und ihre chirurgische Behandlung; Med. klin. 51 (1956) 493 und 630

70. HEGLER, H.: Beiträge zur Pathologie der Lebergefäße mit lehrreichen klinischen Befunden (Pfortadermißbildung und arteriovenöses Aneurysma); Z. Kreisl. Forsch. 36 (1944) 67

71. HENNRICH, G.: Der Pfortaderhochdruck als hämodynamische Fehlleistung und seine Behandlung im Kindesalter; Arch. Kinderheilk. 162 (1960) 7-22

72. HENNRICH, G.: Die Cruveilhier-Baumgartensche Erkrankung und ihre chirurgische Behandlung, zugleich ein Beitrag zur Genese des intrahepatisch bedingten Pfortaderhochdrucks; Acta hepato-splen. 8 (1961) 1

73. HENNRICH, G.; SCHREIBER, H.W.: Indikationsstellung und operative Behandlung beim Pfortaderhochdruck; Zbt. f. Chirurgie 86 (1961) 273-277

74. HEPP, J.; MOREAUX, J.; BISMUTH, H.; HERNANDEZ, C.; L'artériographie dans l'hypertension portale; Mém. Acad. chir. 91 (1965) 617-621

75. HERMANN, R.E.; SHAFER, W.H.: Aneurysm of the portal vein and portal hypertension; Ann. Surg. 162 (1965) 1101-1104

76. van der HEYDE, M.N.; VINK, M.: Portal hypertension in children; (mit engl. Zusammenf.); Ned. T. Geneesk 109 (1965) 788-793

77. HOFFMEISTER, H.P.; Klinische und experimentelle Untersuchungen zur Leberdurchblutung bei Pfortaderhochdruck Stuttg. Hippokrates-Verl. 1963

78. HOLLENBERG, H. G.; BRIGGS, B.P.: Portocaval anastomosis in infants; Ann. Surg. 141 (1955) 648-652

79. HUNT, A.H.: Haematemesis in portal hypertension (Symposium); Brit. Surg. 51 (1964) 749-752

80. IMANAGA, H.; YAMAMOTO, S. et al.: Classification und treatment of portal hypertension; Nagoya J. Med. Science 24 (1962) 254-264

81. JOHNS, T.N.R.; EVANS, B. B.: Collateral pathways in portal hypertension; Ann. Surg. 155 (1962) 838-845

82. JUZBAŠIĆ, D.: Unser Vorgehen in der chirurgischen Behandlung der Ösophagusvarizen: Mikroshuntmethode; Langenbecks Arch. f. klin. Chir. 316 (1966) 964-965

83. KASPAR, : Beiträge zur Kenntnis des Verschlusses im Pfortaderstamm; Deutsche Zeitschr. f. Chir. 156 (1920) 1-59

84. KLEMPERER, P.: Cavernomatous transformation of the portal vein; Its relation to Banti desease; Arch. Pathol. 6 (1928) 353

85. KÖBRICH, : Ein Fall von kavernöser Umwandlung der Pfortader Inaug.-Diss. (Kiel) (1903)

86. KONCZ, J.; SCHREIBER, H.W.; BERCHTOLD, R.; HOFFMEISTER, H.E.; HAMELMANN, H.; EISENREICH, F. X; GÜRSTEL, K.; MARTINI, G.A.: Rundgespräch: Chirurgie des portalen Hochdrucks; Langenbecks Arch. f. klin. Chir. 316 (1966) 158-166

87. KUHLGAZ, G.: Kontrollierte Hypotension zur Behandlung akuter Ösophagusvarizenblutungen (Experimentalstudie); Zbl. f. Chir. 86 (1961) 282-285

88. LAWS, J. W.; LEIGH, R.; STEINER, R. E.: Extrahepatic portal vein obstruction; Brit. J. Radiol. 32 (1959) 774-790

89. LEGER, L.; HOLMES, P.E.B.: Cavernous transformation of the portal vein; Brit. J. Surg. 48 (1960 190

90. LEGER, L.; COLIN A. H.; SORS, C.; LEMAIGRE, G.: Les cavernomes de la veine porte; Etude anatomique, physio-pathologique et pathogénique, à propos de 22 observations personelles; J. de Chirurgie 84 (1962) 145-172

91. LEGER, L.; CHAPUIS, Y.; KLOPPER, P.J.; LEMAIGRE, G.: Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. A propos de 28 observations personelles; Arch. des Mal. de l'App. Dig. 52 (1963) 609-634

92. LEGER, L.; PREMONT, M.: Anastomose mésentérico-cave latéro-latérale; J. de Chirurgie 87 (1964) 255-266

93. LEGER, L.; MARION, P.: Indications et résultats de la chirurgie de l'hypertension portale; J. de Chirurgie 88 (1964) 201-221

94. LEGER, L.; MOUKTAR, M.: Angiomégalies portales; Presse méd. 72 (1964) 1859-1864

95. LEGER, L.; RICHARME, J.; LEMAIGRE, G.: L'hypertension portale essentielle; Arch. Mal. Appar. Dig. 54 (1965) 153-175

96. LEGER, L.; CHAPUIS, Y.; CHEVREL, J. P; GILLOT, C.: Anastomose spléno-rénale latéro-latérale; J. de Chirurgie 91 (1966) 47-52

97. LEGER, L.; PATEL, J.: Nouveau traité de technique Chirurgicale; tome XIII: Système porte-rate Masson et Cie, Paris (1967)

98. LINTON, R. R.: The selection of patients for portocaval shunts; Ann. Surg. 134 (1951) 433

99. LINTON, R. R.; ELLIS, D. S.: Emergency and definitive treatment of esophageal varices; J. Amer. med. Ass. 160 (1956) 1017-1023

100. LYTKIN, M. I.: Cavernous transformation; Vestn. Chir. (Mosk.) 94 (1965) 88-96 mit engl. Zusammenf.

101. MACPHERSON, A. J. S.; INNES, J.: Late results of oesophagogastrectomy for portal hypertension; The Lancet I (1965) 999-1002

102. MARION, P.: Les obstructions portales; Semaine hôp. Paris 29 (1953) 2781-2790

103. MARION, P.: Anastomose spléno-rénale, anastomose mésentérico-cave pour obstructions portales extra-hépatiques; J. de Chirurgie 76 (1958) 698

104. MARTIN, W.; KLAGES, F.: L'obliteration de la veine porte avec transformation caverneuse du ligament hépato-duodénal et les pyléphlébites chroniques; Schweiz. med. Wschr. (1930) 438

105. MARTINI, G. A.: Portale Hypertension: Diagnose und Indikation zur Operation; Langenbecks Arch. f. klin. Chirurgie 316 (1966) 139-148

106. MEYER, Félix: Über die kavernöse Umwandlung der Pfortader; Med. Klinik 34 (1920) 880-883

107. MEYER, Oskar: Ein Fall mit hochgradiger sackartiger Erweiterung des Pfortaderstammes; Zbl. f. Allgem. Pathol. 91 (1954) 88

108. MILNES WALKER, R.: Esophageal transsection for bleeding varices; Surg. Gyn. Obst. 118 (1964) 323

109. NEUMAYR, A.: Die klinische Bedeutung moderner Untersuchungsmethoden für das pathologische Verständnis und die diagnostischen Abklärungsmöglichkeiten einer portalen Hypertension; Med. Welt (1965) 1499-1506.

110. NYLANDER, P. E. A.; TURUNEN, M.: Transposition of the spleen into the thorax cavity in cases of portal hypertension; Ann. Surg. 142 (1955) 954

111. PATTON, T. B.: Surgical treatment of portal hypertension. A 15-year follow up; Ann. Surg. 157 (1963)859-867

112. PARKER, R. A.; SEAL, R. M. E.: Cavernous transformation of the portal vein; J. Path. Bact. 70 (1955) 97-103

113. PEIPER, H. J.: Pfortaderhochdruck durch prähepatischen Block; Zbl. f. Chirurgie 91 (1966) 881

114. PHEMISTER, D. B.; HUMPHREYS, E. M.: Gastro-esophageal resection and total gastrectomy in the treatment of bleeding varicose seins in Banti's syndrome; Ann. Surg. 126 (1947) 397

115. PICK, L.: Über die totale hämangiomatöse Obliteration des Pfortaderstammes und über hepatopetale Kollateralbahnen; Virch. Arch. path. Anat. 197 (1909) 490

116. RISEL, W.: Ein Beitrag zur thrombotischen Obliteration und kavernösen Umwandlung der Pfortader; Dtsch.med. Wschr. 39 (1909) 1685

117. RÖSCH, J.: Splenoportographie im Kindesalter; Fortschr. Röntgenstr. 96 (1962) 61-75

118. ROUSSELOT, L. M.: The rôle of congestion (Portal hypertension) in so-called Banti's syndrome; J. Amer. Medic. Ass. 107 (1936) 1788-1793

119. ROUSSELOT, L. M.; MORENO, A. H.; PANKE, W. F.: Studies on portal hypertension. The clinical and physiopathologic significance of self-established (nonsurgical) portal systemic shunts; Ann. Surg. 150 (1959) 184-412

120. SATINSKY, V. P.; REDONDO RAMIREZ, H. P.; GILBERT, L.: Transthoracic, thoracoabdominal portocaval anastomosis; J. Thorac. Surg. 20 (1950) 271-288

121. SAXER, F.; Beiträge zur Pathologie des Pfortaderkreislaufs; Zbl. f. Allgem. Pathol. u. pathol. Anat. Bd. XIII (1902) 577-604

122. SCHMITT, W.: Ösophagusvarizenblutungen bei Kindern und Kleinkindern; Zbl. f. Chirurgie 86 (1961) 277-281

123. SCHREIBER, H. W.: Zur Pathophysiologie und Chirurgie des Pfortaderhochdrucks; Langenbecks Arch. klin. Chir. 300 (1962) 187-270

124. SCHREIBER, H. W.: Klinische und tierexperimentelle Untersuchungen zum Verhalten der splenopathischen Blutzelldepression (Hypersplenismus) nach Durchführung einer portocavalen Anastomose; Langenbecks Arch. klin. Chir. 300 (1962) 669-691

125. SCHUBERT, W.: Verschluß des Pfortaderstammes als angeborene Mißbildung; Frankf. Z. Path. 67 (1956) 109

126. SHALDON, S.; SHERLOCK, S.: Obstruction to extrahepatic portal system in childhood; Lancet I (1962 a) 63-67

127. SHALDON, S.: The investigation of portal hypertension in childhood; Procees. of the Roy. Society of Medecine 55 (1962) 769

128. SHERLOCK, S.: Portal hypertension in childhood (abriged); Proceed. of the Roy. Society of Medecine 55 (1962) 767

129. SHERLOCK, S.: Haematemesis in portal hypertension; Brit. J. Surg. 51 (1964) 746-749

130. SIMMONDS, M.: Über Pfortadersklerose; Virch. Arch. 207 (1912) 360-373

131. SOMERS, K.: Cavernous transfomration of the portal vein following umbilical sepsis; Brit. med. J. 5040 (1957) 335

132. STELZNER, F.: Die portale Hypertension. Chirurgische Möglichkeiten und Ergebnisse; Langenbecks Arch. f. klin. Chirurgie 316 (1966) 149-157

133. STELZNER, F.: Über die individuelle chirurgische Therapie der Blutung beim portalen Hochdruck unter Berücksichtigung der Ösophagusvarizenligatur; Brun's Beiträge zur klin. Chir. 214 (1967) 86

134. TEAGUE, F. B. jun.; WARREN, W. D.; RESPESS, J. C.: Vascular physiology in portal hypertension with ascites. Clinical and experimental studies and role of portocaval shunt; Ann. Surg. 163 (1966) 112-120

135. TRUSLER, G. A.; MORRIS, F. R.; MUSTARD, W. T.: Portal hypertension in childhood; Surgery 52 (1962) 664

136. TURUNEN, M.; PASILA, M.; SULAMAA, M.: Subdiaphragmatic transposition of the spleen for portal hypertension; Ann. Surg. 157 (1963) 127-133

137. VAILLANT, J.; GOYER, B.; GRASSIN, P.: Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten hémorragique traitée par anastomose omphalo-cave; Résultat à 18 mois; J. de Chirurgie 87 (1964) 463-469

138. VERSÉ, M.: Über die cavernöse Umwandlung des periportalen Gewebes bei alter Pfortaderthrombose; Beitr. path. Anat. 48 (1910) 526

139. VOORHEES, A. B. jun.; BLAKEMORE, A. H.: Clinical experience with the superior mesenteric vein - inferior vena cava shunt in the treatment of portal hypertension; Surgery 51 (1962) 35-41

140. VOORHEES, A. B. jun.: État actuel des méthodes chirurgicales de décompression dans le traitement de l'hypertension portale; J. de Chirurgie 88 (1964) 407-414

141. VOSSSCHULTE, K.: Dissektionsligatur des Ösophagus bei Varizen der Speiseröhre infolge Pfortaderhypertonie Chirurg 28 (1957) 186

142. WALKER, R. M.: Treatment of portal hypertension in children; Proceed. of the Roy. Society of Medecine 55 (1962) 770

143. WENZL, M.: Die chirurgische Behandlung der portalen Hypertension und ihrer Folgen; Wien. klin. Wschr. 77 (1965) 679-685

144. WILLIAMS, A. O.; JOHNSTON, G. W.: Cavernous transformation of the portal vein in rhesus monkeys; J. Path. Bact. 90 (1965) 613-618

145. WODAK, E.: Ösophagusvarizen-Blutung bei portaler Hypertension, ihre Therapie und Prophylaxe; Wien. med. Wschr. 110 (1960) 581

146. ZENKER, R.; BERCHTOLD, R.: Chirurgie des portalen Gefäßsystems; Dtsch. med. J. 9 (1958) 281

147. ZHURAVLEV, V. A.: Cavernous transformation of the portal vein; Sovet. Med. 28 (1965) 79-82

ANHANG

Erklärungen zu den Röntgenabbildungen:

Abb. 4:

J. Be...: Splenoportographie: (25. 5. 1959)

Punktion der Milz; Darstellung einer geschlängelten und ziemlich weiten Milzvene; Rückfluß in die v. mesent. cran.; Darstellung einer weiten v. coron. ventric. und der vv. gastricae breves; multiple hepatopetale Kollaterale; kein einheitlicher Pfortaderstamm erkennbar; keine intrahepatische Gefäßauffüllung.
Röntgendiagnose: Pfortadercavernom mit Fehlen eines Pfortaderhauptstammes.

Abb. 5:

C. Ste...: Blutige Portographie: (4. 9. 1959)

Punktion eines Astes der v. mesent. cran.; Zustand nach früherer Milzexstirpation; Abfluß eines Kontrastmittels über die Pfortader, wobei am Leberhilus eine eigenartige Aufzweigung und Schlängelung mit deutlicher Verbreiterung in diesem kurzen Gefäßstamm auffällt; nachweisbare Kontrastmitteldepots in diesen erweiterten Pfortaderhilusgefäßen; als Folge eines portalen Hochdrucks Abfluß des Kontrastmittels auch über die v. coron. ventric. und eines rechts angelegten Astes, wahrscheinlich einer v. gastr. brev., wobei das Kontrastmittel in den Oberbauch in Richtung der Ösophagusvenen abfließt; keine groben pathologischen Befunde in den intrahepatischen Pfortaderaufzweigungen.
Röntgendiagnose: Pfortadercavernom mit partiell erhaltenem Pfortaderhauptstamm und Kollateralkreislauf.

Abb. 6:

E. Br...: Blutige Portographie: (12. 1. 1960)

Typisches Bild eines Pfortadercavernoms; starkes Venenkonvolut im Bereich der Leberpforte, ohne daß auch nur andeutungsweise ein anastomosenfähiger Pfortaderhauptstamm zu erkennen wäre; schöne Darstellung eines ausgedehnten Kollateralkreislaufs sowohl nach cranial über die stark geschlängelten Ösophagusvarizen als auch nach caudal bis in den Unterbauch.
Röntgendiagnose: Typisches Pfortadercavernom mit Fehlen eines Pfortaderhauptstammes und ausgedehntem Kollateralkreislauf.

Abb. 7 a:

G. Wa...: Blutige Portographie: (23. 7. 1963)

Nach Füllung einer Mesenterialvene stellt sich ein ausgedehntes Gefäßkonvolut unterhalb der zu erwartenden Leberpforte dar; starke Vermehrung der Gefäße in diesem Bereich mit vermehrter unregelmäßiger Schlängelung und Stauung. Andeutungsweise kommt ein Gefäß zur Darstellung, das der v. portae entsprechen könnte, aber erhebliche Wandunregelmäßigkeiten mit Kaliberschwankungen zeigt. Keine Voraussetzung für eine portocavale Anastomose. Die intrahepatische Aufzweigung kommt nur unvollständig und nur in der näheren Umgebung der Lebereintrittspforte zur Abbildung.
Röntgendiagnose: Ausgedehntes Pfortadercavernom nach Milzexstirpation mit Fehlen eines einheitlichen Pfortaderhauptstammes.

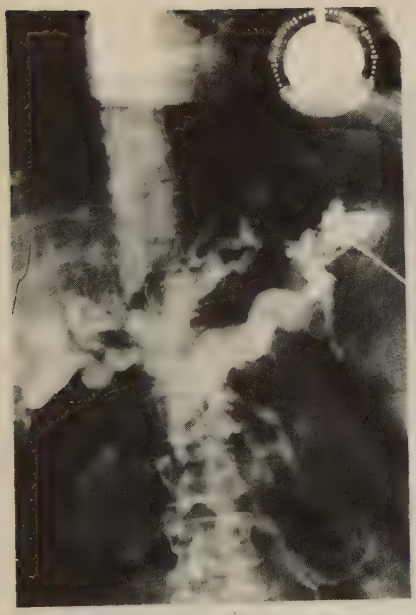


Abb. 4

Abb. 5

Abb. 6

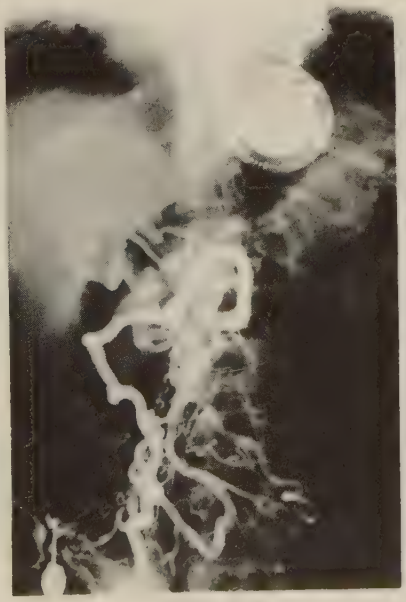


Abb. 7 a

Abb. 7 b:

G. Wa...: Ösophagusbreipassage: (8. 7. 1963)

Präoperativ: Erhebliche Kontrastmittelaussparung n im unteren Drittel des Ösophagus infolge Varizenbildungen.

Abb. 7 c:

G. Wa...: Ösophagusbreipassage: (12. 8. 1963)

12 Tage nach Lintonumstechung der Ösophagusvarizen am 30. 7. 1963: Im Vergleich zur präoperativen Kontrolle deutlicher Rückgang der Ösophagusvarizen erkennbar. Lediglich im präcardialen Abschnitt der Speiseröhre hat man den Verdacht, daß hier noch ausgedehnte Varizen vorliegen. Im Magen selbst Schleimhautvergröberung im Sinne einer Gastritis; kein sicheres Ulcus ventriculi erkennbar.
Röntgendiagnose: Deutlicher Rückgang der Ösophagusvarizen nach Umstechung.

Abb. 8 a:

C. Schn...: Blutige Portographie: (15. 1. 1963)

Ausreichender Abfluß über die v. mesent. cran. in die v. portae; ausgedehnter Kollateralkreislauf, der sich bis zum Leberhilus verdichtet; stärkere Erweiterung der v. coron. ventric., die nach cranial im Bereich der vv. oesophagicae eine vermehrte Schlängelung im Sinne einer Stauung zeigt; die intrahepatische Aufzweigung erscheint im allgemeinen mäßig rarifiziert.
Röntgendiagnose: Pfortadercavernom mit Fehlen eines einheitlichen Pfortaderstammes.

Abb. 8 b:

C. Schn...: Ösophagusbreipassage: (8. 1. 1963)

Präoperativ: Keine wesentliche Behinderung der Ösophagusbreipassage; zahlreiche ziemlich ausgedehnte, teils ovaläre, teils längliche Kontrastmittelaussparungen mit glatten Konturen, die bereits im cranialen Drittel des Ösophagus beginnen und bis zur Cardia reichen; auch in der Umgebung der Cardia hat man den Eindruck von gleichgearteten Kontrastmittelaussparungen.
Röntgendiagnose: Exzessive Ösophagusvarizen mit dringendem Verdacht auch auf Varizenbildungen im Bereich der Magenwand, vor allem in der Umgebung der Cardia.

Abb. 8 c:

C. Schn...: Ösophagusbreipassage: (28. 1. 1963)

6 Tage nach LINTON-Operation und Milzexstirpation am 22. 1. 1963: Erheblicher Rückgang der ausgedehnten Ösophagusvarizen im Vergleich zum präoperativen Befund.

Abb. 8 d:

C. Schn...: Ösophagusbreipassage: (6. 12. 1963)

10 Monate nach LINTON-Operation und Milzexstirpation:
In den aboralen zwei Dritteln des Ösophagus sind noch ausgedehnte Varizenbildungen erkennbar. Gegenüber der präoperativen Kontrolle scheinen die Varizen jedoch deutlich gebessert.

Abb. 7 b

Abb. 7c

Abb. 8 a

Abb. 8 b

Abb. 8 c

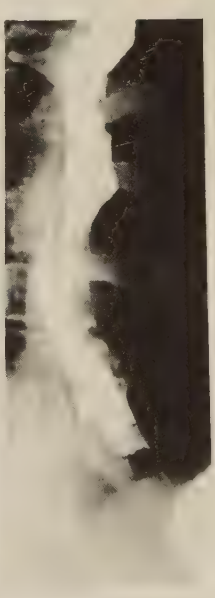


Abb. 8 d

Abb. 9 a:

H. Hä...: Splenoportographie: (14. 1. 1963)

Präoperativ: Milz etwas vergrößert; glatter Abfluß durch die große v. lien. und die Pfortader, die im ganzen nicht sehr weit ist, in die Leber; Abgang einer sehr starken v. coron. ventric. aus dem Anfangsteil der Pfortader, durch welche sehr viel Kontrastmittel zu den Ösophagusvarizen fließt.
Röntgendiagnose: Portaler Hochdruck durch Leberzirrhose mit Ösophagusvarizen; die Voraussetzungen zur Durchführung einer portocavalen Anastomose scheinen gegeben; intraoperativ zeigte sich ein ausgedehnter Thrombus.

Abb. 9 b:

H. Hä...: Kontrollsplenoportographie: (26. 3. 1963)

2 Monate nach Thrombektomie der Pfortader am 21. 1. 1963:
Zustand nach Rekanalisation der v. portae; guter Abfluß des Kontrastmittels von der Milz durch die Pfortader in die Leber; daneben besteht Kollateralkreislauf über die Magengefäße, der sich gleichzeitig mit der Darstellung der Lebergefäße zeigt.
Röntgendiagnose: Befriedigende Rekanalisation der v. portae.

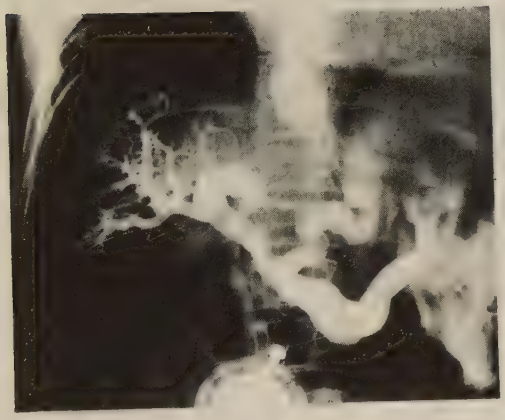


Abb. 9 a

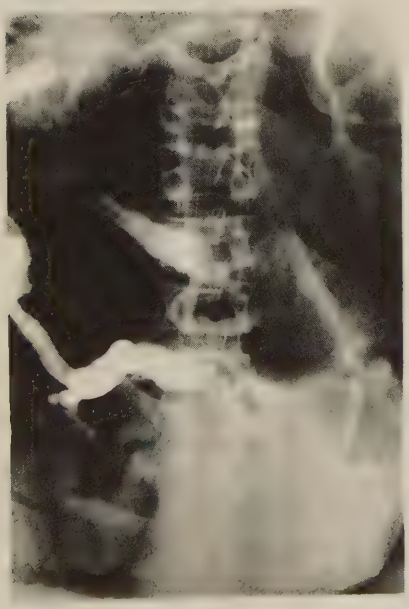


Abb. 9 b

	Name	Aufnahme-jahr	Geschlecht	ÖV-Blutgn.	Alter bei den ersten akuten Symptomen	vorzeitige Milzexstirpation	Postsplenektomieblutgen.	Leberparenchymschädigg	Druck im Pfortader-system	Operation	Ergebnis
1.	E. Rz...	1964	w	-	14 J.	-	-	+	45	-	nach 2 J. keine Bltg.
2.	H. Ho...	1964	m	-	12 J.	+ SRA	+	-	-	SRA/LIN-TON	?
3.	G. Wa...	1963	w	+	10 J.	+	+	(+)	-	LINTON	n. 3 1/2 J. guter Erfolg keine Bltg.
4.	K. Ne...	1963	m	-	27 J.	+	-	-	20	-	n. 4 J.gut; Nervosität
5.	M. Schr..	1963	w	+	33 J.	+	+	+	27	-	?
6.	C. Schn..	1963	w	+	6 Mo.	-	-	+	-	LINTON + ME	n. 3 J. 7mal PS-Bltgen.
7.	E. Ha...	1962	m	+	5 J.	+	+	-	34	LINTON	n.3 J.leichte Bltgen; Aufstoßen;Sodbr.
8.	J. Schl..	1962	w	-	25 J.	-	-	-	45	ME	Exitus nach 5 Wo.
9.	H. Ed...	1961	m	+	10 J.	-	-	-	-	ME	n. 4 1/2 J. PS-Bltgen.
10.	A. Schm..	1961	w	+	32 J.	-	-	-	30	ME	n. 5 1/2 J. keine Bltgen ÖV zurückgeg.
11.	G. Li...	1961	w	+	2 J.	+	+	-	24	LINTON + Fistelv.	Exitus nach 3 Wo.
12.	M. Pf...	1961	w	-	15 J.	+	+	+	-	ALLSION	n. 6 J. zufriedenstellend
13.	H. He...	1961	w	-	(27 J.)	+	-	(+)	31	-	n. 6 J. keine Bltgen
14.	E. Br...	1961	w	-	29 J.	+	+	-	35	LINTON	n. 7 J. gut
15.	E. Ob...	1960	m	-	8 J.	+	+	-	-	ALLISON, Skleros.	-- gut
16.	C. Ste..	1959	w	+	4 J.	+	+	-	30	PCA/ LINTON	Exitus nach 8 Tagen
17.	G. Hu...	1959	w	+	8 J.	+	+	-	-	LINTON	n. 8 J. sehr gut
18.	B. Sp...	1959	w	-	6 Wo.	-	-	++	48	ME	häufig starke Bauchschmerzen
19.	G. Zi...	1958	m	+	18 J.	+	+	+	-	VOSS-SCHULTE	ständig Blutungen Exitus n.7 J.

Fortsetzung:

Name	Aufnahmejahr	Geschlecht	ÖV-Blutungen	Alter bei den ersten akuten Symptomen	vorzeitige Milzexstirpation	Postsplenektomieblutungen	Leberparenchymschädigung	Druck im Pfortadersystem	Operation	Ergebnis
20. F. Sta...	1958	w	+	62 J.	-	-	++	-	ME	Exitus n. 6 Tagen
21. J. Be...	1959	w	+	33 J.	-	-	-	35	ME	?
22. D. Ot...	1958	m	+	7 J.	-	-	+	40	SRA+ME	n. 3 J. absolut blutungsfrei
23. R. Bo...	1957	w	+	4 J.	+	+	-	44	MCA	Exitus nach 11 Monaten
24. E. So...	1958	m	+	5 J.	+	+	++	35	PCA/ Cardiaresektion/ Art.-Ligat./ Shunt	?

m	= männlich
w	= weiblich
PS-Bltgen	= Postsplenektomieblutungen
ME	= Milzexstirpation
PCA	= Portocavale Anastomose
SRA	= Splenorenale Anastomose
MCA	= Mesentericocavale Anastomose
Fistelv.	= Fistelverschluß am Ösophagus

Tab. IX: Zusammenstellung aller Patienten mit Pfortadercavernom

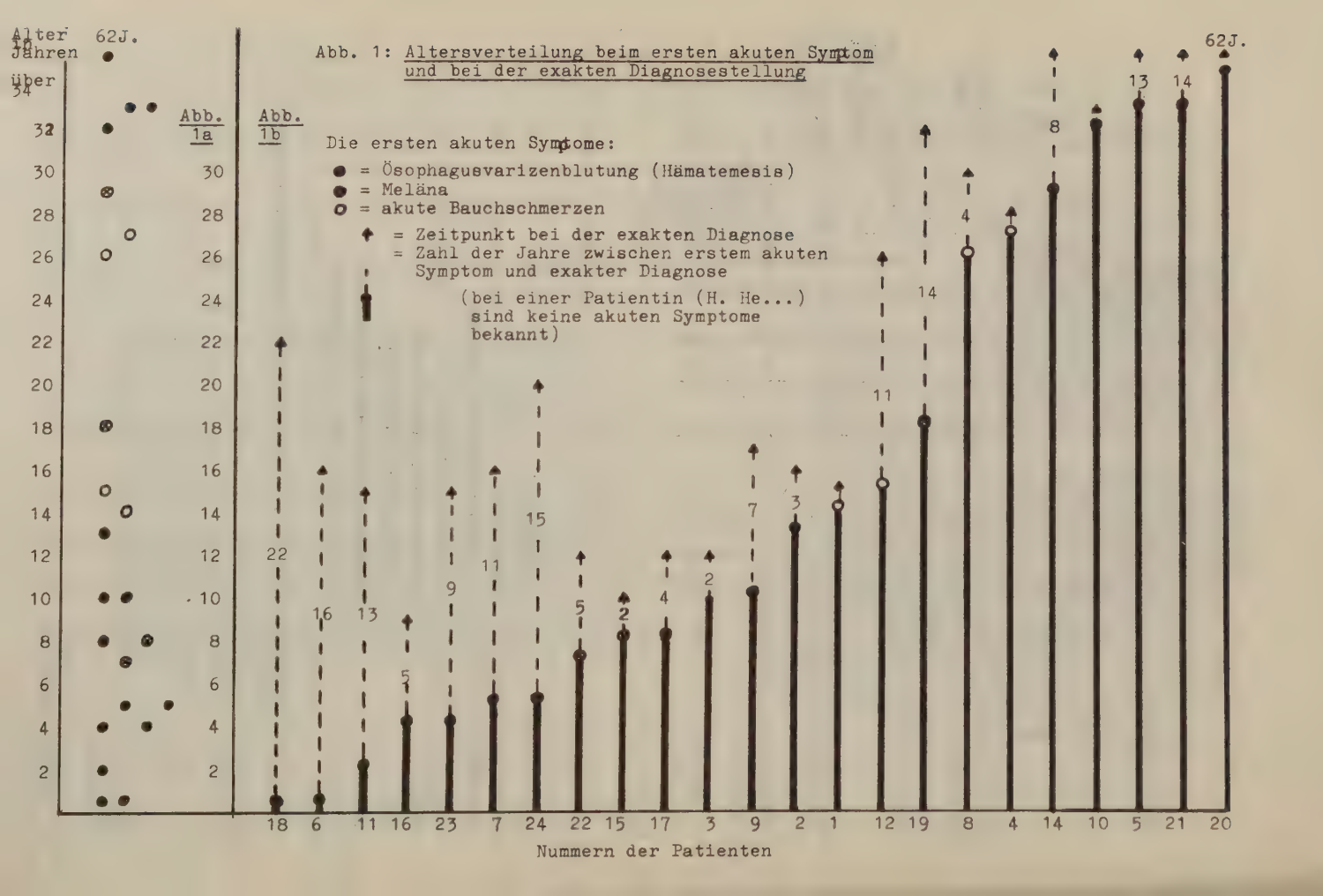
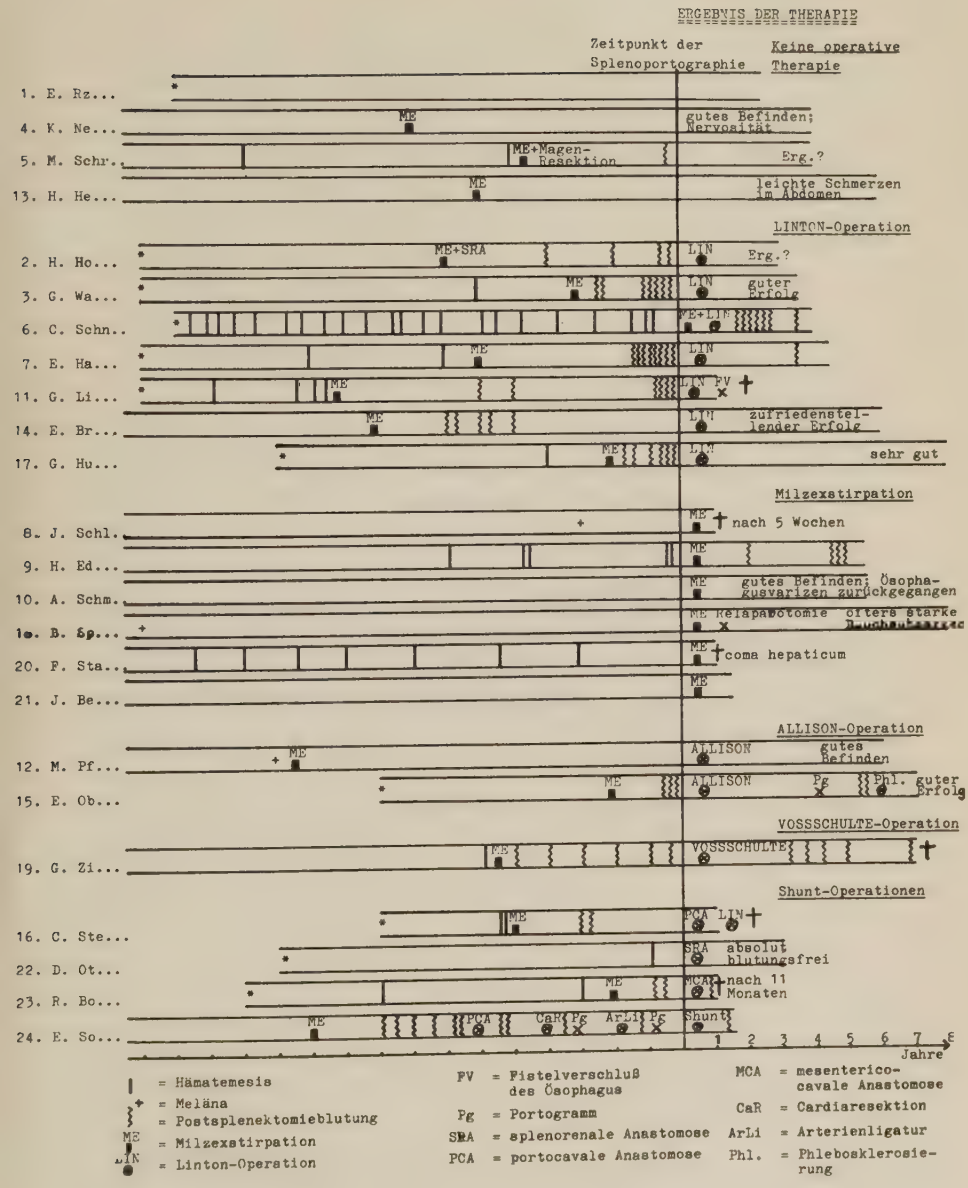


Abb. 1: Altersverteilung beim ersten akuten Symptom und bei der exakten Diagnosestellung


ERGEBNIS DER THERAPIE
Zeitpunkt der Splenoportographie
Keine operative Therapie
1. E. Rz...
4. K. Ne...
ME
gutes Befinden; Nervosität
5. M. Schr..
ME+Magen-Resektion
Erg.?
13. H. He...
ME
leichte Schmerzen im Abdomen
LINTON-Operation
2. H. Ho...
ME+SRA
LIN
Erg.?
3. G. Wa...
ME
LIN
guter Erfolg
6. C. Schn..
ME+LIN
7. E. Ha...
ME
LIN
11. G. Li...
ME
LIN PV
14. E. Br...
ME
LIN
zufriedenstellender Erfolg
17. G. Hu...
ME
LIN
sehr gut
Milzexstirpation
8. J. Schl.
ME
nach 5 Wochen
9. H. Ed...
ME
10. A. Schm.
ME
gutes Befinden; Ösophagusvarizen zurückgegangen
ME Relaparotomie
16. B. Sp...
ME
coma hepaticum
20. F. Sta..
21. J. Be...
ME
ALLISON-Operation
12. M. Pf...
ME
ALLISON
gutes Befinden
15. E. Ob...
ME
ALLISON
Pg
Phl.
guter Erfolg
VOSSSCHULTE-Operation
19. G. Zi...
ME
VOSSSCHULTE
Shunt-Operationen
16. C. Ste...
ME
PCA LIN
22. D. Ot...
SRA
absolut blutungsfrei
23. R. Bo...
ME
MCA
nach 11 Monaten
24. E. So...
ME
PCA
CaR
Pg
ArLi
Pg
Shunt
1 2 3 4 5 6 7 8
Jahre
= Hämatemesis
= Meläna
= Postsplenektomieblutung
ME = Milzexstirpation
LIN = Linton-Operation
PV = Fistelverschluß des Ösophagus
Pg = Portogramm
SRA = splenorenale Anastomose
PCA = portocavale Anastomose
MCA = mesentericocavale Anastomose
CaR = Cardiaresektion
ArLi = Arterienligatur
Phl. = Phlebosklerosierung

Danksagung

Herrn Professor Dr. med. H. HAMELMANN möchte ich für die Überlassung des Themas sowie für seine wertvollen Anregungen und seine persönliche Hilfe besonders bei der Auswahl der Röntgenbilder herzlich danken.

Lebenslauf

Am 5. Februar 1943 wurde ich, Hermann Friedrich Ernst Dietzfelbinger, als viertes Kind des evang.-luth. Pfarrers Hermann Dietzfelbinger und seiner Ehefrau Hedwig, geb. Stählin, in München-Pasing geboren. Nach dem Besuch der Volksschule in Nürnberg trat ich 1953 in das humanistische Gymnasium in Windsbach ein. Zwei Jahre später wechselte ich in das Maximiliansgymnasium zu München über, wo ich im Sommer 1962 die Reifeprüfung ablegte. Anschließend begann ich das Studium der Medizin an der Universität Erlangen, wo ich mich ein Jahr später der Naturwissenschaftlichen Vorprüfung unterzog. Die Ärztliche Vorprüfung legte ich im Februar 1965 an der Universität München ab. Abgesehen von zwei Auslandssemestern zu Beginn des klinischen Studiums an den Universitäten Wien und Lausanne studierte ich bis zu meinem Staatsexamen im Frühjahr 1968 wieder in München.